AUS DER UNIVERSITÄTS-AUGENKLINIK BASEL
(Direktor: Prof. Dr. A. Brückner)

Zur Kenntnis der Genese und Morphologie der Cataracta syndermatotica

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWURDE

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

Emanuel Vomstein

aus Basel

ZURICH 1938
Diss.-Druckerei A.-G. Gebr. Leemann & Co.
Stockerstr. 64.

AUS DER UNIVERSITÄTS-AUGENKLINIK BASEL
(Direktor: Prof. Dr. A. Brückner)

Zur Kenntnis der Genese und Morphologie der Cataracta syndermatotica

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR

ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE

DER MEDIZINISCHEN FAKULTÄT

DER

UNIVERSITÄT BASEL

VORGELEGT VON

Emanuel Vomstein

aus Basel

ZÜRICH 1938
Diss.-Druckerei A.-G. Gebr. Leemann & Co.
Stockerstr. 64.

Von der medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag
von Prof. Dr. A. Brückner.
Tag der Promotion: 12. Juli 1937.

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Beschreibung des eigenen Falles	5
Cataract und Dermatosen	12
Tabellarische Übersicht der Fälle aus der Literatur	14
Pathogenese des Syndroms	24
Morphologie der Cataracta syndermatotica	32
Zusammenfassung	43
Literaturverzeichnis	45

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Der folgende an der Basler Augenklinik beobachtete Fall hat Anlaß dazu gegeben, Entstehungsweise und Form jener Linsentrübungen zu untersuchen, die in relativ jugendlichem Alter in Gemeinschaft mit Dermatosen auftreten. Bei der Wiedergabe des Falles wird vor allem Wert auf genaue Beschreibung des Spaltlampenbildes und der Hautaffektion gelegt, weil wir sie in der Literatur vermissen, ihrer aber für die Deutung der Beziehung zwischen Haut- und Augenveränderungen dringend bedürfen.

Krankengeschichte.

39jährige ledige Patientin aus dem Baselland.

Anamnese: Der *Vater,* 69jährig, leidet seit vielen Jahren an Heuschnupfen. Einmal, in der Folge einer Mahlzeit, Nesselfieber. Vor einigen Jahren wegen Iritis serosa in spezialärztlicher Behandlung. Sonst immer gesund gewesen. Keine Katarakt. Der Großvater väterlicherseits hatte „schwarzen Star" und chronische Furunkulose, eine Schwester des Vaters grauen Star. Ein Bruder des Vaters ist in Hamburg wegen einer Augenaffektion operiert worden; angeblich hatte es sich aber nicht um Katarakt gehandelt.

Die *Mutter* der Patientin, 61jährig, hatte bis vor ihrer Verheiratung einen Hautausschlag. Auch später noch nach Berührung mit Salz, Wasser und Sauerkraut stets Ekzem. In der Jugend oft Nesselfieber; auch noch in letzter Zeit, beispielsweise nach der Einnahme von Sedobrol, an Händen und Füßen. Neigte zu Furunkulose; deswegen mehrmals chirurgisch behandelt. 1923 wegen „Doppelsehens" und Linsentrübung in augenärztlicher Behandlung. Aus den Aufzeichnungen der behandelnden Spezialärzte geht hervor, daß es sich damals nicht um eine Katarakt, sondern um eine Makuladegeneration und Chorioiditis gehandelt hatte. Der Großvater mütterlicherseits litt an hartnäckiger Furunkulose, eine Schwester dieses Großvaters an grauem Star; die Großmutter mütterlicherseits an häufigen Gesichtsrosen. Eine Schwester der Mutter war Asthmatikerin, eine andere zuckerkrank.

Von den zwei Geschwistern der Patientin, zwei Brüdern, leidet der *41jährige H.* an leichtem Asthma und ist starker Obstipation unterworfen. Kopfhaar in letzter Zeit lichter und dünner. Mußte sich wegen häufiger Eiterungen und Fehlens echter Wurzeln alle Zähne entfernen lassen. Wurde tonsillektomiert. Keine Katarakt. Verheiratet; hat 2 Kinder.

Der *40jährige Bruder A.* ist sehr nervös. Seit vielen Jahren nervöser Pruritus an den Armen. Kratzt sich oft blutig. Außer den Kratzeffekten keine Effloreszenzen zu sehen. Deutlicher Dermographismus. Hat vor Zeiten eine Gesichtsrose durchgemacht. Ebenfalls stark obstipiert. Im Gegensatz zum Bruder hat er nie einen Bart bekommen, und sein Haupthaar ist schon fast völlig geschwunden. Auch er ist tonsillektomiert worden. Keine Katarakt. Verheiratet.

Verwandtenehe der Eltern oder Vorfahren besteht nicht. Andere Erbleiden sind in der Familie nicht bekannt, auch keine Dermatosen. Auffallend ist die Bereit-

schaft für allergische Affektionen wie Asthma, Ekzem, Urtikaria, Pruritus, und das verhältnismäßig häufige Auftreten von Katarakt. Über die Natur der Linsentrübungen erfahren wir nichts.

Die unzulängliche Anamnese und Untersuchung der Angehörigen ist bedingt durch die Abwesenheit fast aller noch lebenden nahen Verwandten im Ausland und die negativistische Einstellung der Übrigen gegenüber der Untersuchung.

Persönliche Anamnese. Patientin soll seit der Geburt immer kränklich und schwächlich gewesen sein, spät gehen gelernt und angeblich an Knochenerweichung gelitten haben. Von tetanischen Krämpfen weiß die Mutter nichts. Im dritten Lebensmonat, laut Krankengeschichte der dermatologischen Klinik Basel im 2. Lebensjahr, trat eine Hautaffektion auf, welche vom Hausarzt als *Fischschuppenkrankheit* bezeichnet wurde und schubweise immer wieder ausbrach. Einmal entwickelte sich plötzlich ein ausgedehntes, stark juckendes Erythem, auf welchem sich bald keratotische Auflagerungen bildeten. Nässen des Ausschlages hat die Patientin nur im 9. oder 10. Altersjahr beobachtet. Sie gibt aber an, früher sei der Ausschlag am ganzen Körper eitrig und die Haut stark zerrissen gewesen, wobei der Eiter zu gelben Krusten eingetrocknet sei. Die Dermatose hat sich um die Zeit der Menarche, welche mit 15 Jahren eintrat, und nachher in keiner Weise geändert. Dagegen besteht seit dieser Zeit nervöses Bronchialasthma. Asthma und Hautausschlag traten sehr oft gleichzeitig auf, meist während verstärkter Obstipation. Während der Asthmaanfälle war das Hautjucken verstärkt. Nach Abführkuren stets Wohlbefinden. Wegen des Asthmas längere Zeit Asthmolysininjektionen und Gebrauch verschiedener Räucherpulver. Wegen der Hautaffektion 1923 während 7 Wochen in der Basler Hautklinik und nachher wiederholt in ärztlicher und spezialärztlicher Behandlung. In den Jahren 1923, 1924 und 1930 Schwefelbadkuren in Bad Schinznach, ohne nennenswerten Erfolg. Patientin litt schon früh an hartnäckiger Obstipation. Im 15. Lebensjahr entwickelte sich auf dem Vorderkopf eine sichelförmige *Alopecie,* die bis zum 27. Jahre bestehen blieb und erst nach einer Röntgenbestrahlung der Haut, in deren Folge zunächst alle Haare ausfielen, wieder verschwand. Die Patientin hat alle Zähne verloren; es waren 32 vorhanden gewesen.

Das Bild der *Dermatose* während des Spitalaufenthaltes von 1923 war folgendes: Über dem ganzen Körper, speziell auf dem behaarten Kopf und an den Extremitäten, stark juckende Hautaffektion von dunkel- und blaßroten, etwas erhabenen, linsen- bis fünffrankengroßen Stellen, die z. T. konfluieren und sich über größere Bezirke ausbreiten. Sie sind von ziemlich trockenem Charakter, zum Teil mit ziemlich dicken keratotischen Auflagerungen. Stellenweise lichenifiziertes Aussehen. Am Rande sowie bei den kleinen Effloreszenzen einzelne z. T. mattglänzende bis stecknadelkopfgroße trockene Papeln, die zum Teil gut abgegrenzt sind. Auf dem Kopf zahlreiche Schuppen. Diagnose: *Prurigo cum lichenificatione.*

Während des $7\frac{1}{2}$wöchigen Spitalaufenthaltes waren zur Prüfung der Organfunktionen zahlreiche Laboratoriumsuntersuchungen angestellt worden, alle mit negativem Resultat. Dagegen waren die Reaktionen nach *Pirquet* und *Mantoux* positiv. Nach diesen Impfungen war neben Übelkeit starkes Jucken am ganzen Körper und zahlreiche rote juckende, aber nur wenig nässende Papeln in der Gegend des linken Schultergelenkes, also am Orte der Impfung, sowie unterhalb des Nabels aufgetreten. Nachdem die Patientin wegen der Dermatose Thyreoidintabletten und wegen der Obstipation viel Obst zu sich genommen hatte, war das subjektive Befinden besser, und das Jucken hatte nachgelassen. Die Erscheinungen an der Haut außer an den Ellenbeugen gingen zurück. Daselbst bestanden noch flache rote Papeln; die Haut zeigte ein lichenifiziertes Aussehen. Ob diese Besserung mehr der Thyreoidin-Medikation, der Regelung des Stuhlganges oder den äußerlichen Mitteln zuzuschreiben war, konnte nicht entschieden werden. Der Stuhl war stets in jeder Hinsicht gut verdaut. Der Harn zeigte nur zu Zeiten verzögerten Stuhlganges positive Indikanreaktion. Gleichzeitig vermehrtes Jucken, speziell unter dem Kinn, am Hals und an der Brust,

mit intensiver Rötung. In diesen Gebieten deutliche, gut stecknadelkopfgroße, rote, etwas flache und trockene Papeln.

Die Blutuntersuchung wies damals eine Leucocytose bei relativer Lymphopenie auf. Das Hämoglobin war vermindert, die Erythrocyten eher vermehrt. Enorm war die Zahl der Eosinophilen, welche in einer ganzen Reihe von Untersuchungen zu 20—30 % vorhanden waren.

Die Körpertemperatur war meist subfebril, ebenso oft über 37° als darunter. Der Blutdruck nach R. R. betrug um 105 mm Hg. Das Körpergewicht war während des Spitalaufenthaltes von 55 auf 59,5 kg angestiegen. Beim damaligen Austritt aus der Hautklinik war das Jucken nicht mehr vorhanden, die Haut am ganzen Körper derb verdickt und trocken. Lacteol, Thyreoidin u. a. nahm die Patientin zu Hause nicht regelmäßig. Ambulante Fortsetzung der Röntgentherapie. Der Erfolg derselben war sehr deutlich, denn die Hautausschläge blieben zum mindesten während dieser Behandlung fast völlig aus. Dann aber verschiedene Rezidive. Deshalb vor etwa 10 Jahren in Behandlung von Kurpfuschern, welche ihr gleichzeitig Mittel gegen die Hautaffektion, das Asthma und die Nervosität verordneten. Bald darauf Doppelsehen, welches die Patientin heute in Zusammenhang mit jenen Behandlungen bringt. Augenärztliche Beratung. Bei der speziellen Besprechung des Augenleidens wird davon die Rede sein. Zu jener Zeit, etwa vor 8 Jahren, machte die Patientin eine Lungenentzündung und trockene Brustfellentzündung durch. Sonst ist sie nie krank gewesen. Die linksseitige Schwerhörigkeit wurde 1920 von Otologen als angeboren aufgefaßt. Seither hat Patientin eine doppelseitige eitrige Mittelohrentzündung durchgemacht.

Anamnese des Augenleidens: Als Kind keine Augenerkrankungen und Verletzungen. Mit $2\frac{1}{2}$ Jahren schielte Patientin und blickte angeblich nur mit einem Auge. Schon in der Schule hatte sie nicht gut an die Wandtafel gesehen, sodaß sie immer vorne sitzen mußte. Die während der Schulzeit vom Augenarzt erhaltene Brille hatte sie jedoch nie getragen. 1926 Abnahme der Sehkraft, zuerst links, später auch rechts. Es ist auffallend, daß die Katarakt, welche sich im 30. Jahr entwickelt, nur 3 Jahre nach einer deutlichen Exacerbation der Hautaffektion auftritt. Aus der Krankengeschichte des Augenarztes ersehen wir, daß kurz vor den Konsultationen im Jahre 1923 die Dermatose „ausgebrochen" sei. Patientin stand damals in Behandlung eines andern Spezialisten, dessen Diagnose *„Cataracta centralis"* beidseits lautete. 1928 wurde eine Chorioiditis centralis festgestellt. Seit dem Sommer 1935 Sehvermögen beidseits verschlechtert, sodaß Patientin auch mit Lupe nicht mehr lesen kann. Verschlechterung des Sehvermögens in den letzten Wochen namentlich links.

Die Patientin kam am 5. November 1935 in die Augenklinik Basel, wo ihr die Kataraktextraktion L. vorgeschlagen wurde.

Allgemeinstatus beim Eintritt (11. Nov. 1935): Praeseniles Aussehen. Mittelgroß, hager. Ernährungszustand mäßig. Außer dann und wann auftretender Dyspnoe (periodisch auftretendes Asthma bronchiale nervosum) keine bedeutenden Beschwerden. Erschwertes Einschlafen, sonst Schlaf gut. Diurese o. B. Neigung zu Obstipation. Periode regelmäßig, Blutung gering, wenig Beschwerden. Appetit gut. In letzter Zeit auffallend müde. Charakter der Grundstimmung apathisch. Intelligenz gering; Patientin soll schon in der Schule nicht gut nachgekommen sein. Gedächtnis schlecht.

Kopf: Gesichtsfarbe zyanotisch. Haut s. Spezialbericht. Behaarung dicht, lang, Haarausfall.

Zunge: Glatt, arm an Falten, fast atrophisch, rot, feucht.

Tonsillen: o. B. Sichtbare Schleimhäute gut gefärbt.

Gehör: Schwerhörigkeit beidseits, links mehr als rechts. Nach *Weber-Rinne-Schwabach* Sitz der Störung im innern Ohr.

Nervenstämme: nicht empfindlich.

Hals: schlank, keine Drüsen, Schilddrüse o. B.

Kehlkopf: Stark heiser, nahezu bis zur Tonlosigkeit. Alle Bemühungen einer Untersuchung des Kehlkopfes scheiterten an der Nervosität der Patientin.

Thorax: symmetrisch, ziemlich geräumig, ohne Deformitäten.

Herz: o. B.

Puls: o. B.

Lungen: Emphysem mittleren Grades. Asthmabronchitis.

Brüste: klein.

Abdomen: o. B.

Extremitäten: Arme, wie bei der Mutter, im Verhältnis zum übrigen Körper kurz. Epiphysen schlank. Beine gerade. Das Skelett macht im ganzen nicht den Eindruck, als ob früher eine schwere Rachitis bestanden hätte. Kein Tremor der Hände. Ausgesprochene Plattfüße.

Reflexe: o. B.

Temp.: 37 ° C; Puls 80—90.

Blutdruck nach R. R. 130/90. Gewicht 55 kg.

Laboratoriumsbefunde:

Urin: Tagesmenge 1000, Spez. Gew. 1030. Alle Reaktionen negativ. Harnsäureausscheidung: 0,13 g/Tag, also eher vermindert. Kreatinin 0,55 g/Tag. Zucker auch nach Darreichung von 100 g Lävulose nicht nachweisbar.

Blut: Hgb. 88, Erythroc. 4 200 000, F. I. 1,05. Leucoc. 10 200. Neutroph. 80,6 %, Lymphoc. 13,2 %, Eosinoph. 4,4 %, Myeloc. 1,2 %, Basoph. 0,6 %.

Blutcalciumspiegel: 10,7 mg %, Cholesterin: 180 mg %, Wa. R. neg., Citochol- und Kahn-Reaktion neg. Senkungsgeschw. d. Erythroc.: 8/24/95, MSR = 10 mm.

Die Untersuchung des Mageninhaltes war wegen der starken psychischen Erregbarkeit der Patientin so wenig möglich wie die Bestimmung des Grundumsatzes, welche in der internistischen Poliklinik zu verschiedenen Malen versucht wurde. Aus dem gleichen Grunde mußte auf eine pharmakodynamische Untersuchung des Nervensystems verzichtet werden.

Die *Hautaffektion*, welche nie ganz abgeheilt war, schon weil die Patientin nie so lange unter Kontrolle blieb, daß eine konsequent und längere Zeit durchgeführte Behandlungsmethode zu einem Erfolg hätte führen können, zeigt nach der Beschreibung von Herrn Prof. *Lutz* folgendes Bild: „Die Hautveränderungen sind lokalisiert hauptsächlich im Gesicht, am Hals, den Vorderarmen und den Knien. Gesicht und Hals zeigen ausschließlich eine fast gleichmäßig ausgedehnte typische glatte, glänzende Lichenifikation der Haut, an der Vorderseite des Halses untermischt mit leichter Atrophie, in welcher Pigmentierung, Depigmentierung und leichte Teleangiektasien sich finden (Röntgenfolgen). Besonders stark befallen sind die Arme, namentlich der rechte, von der Mitte der Oberarme abwärts; etwas mehr die Beugeseiten als die Streckseiten. Auch hier herrscht eine Veränderung der Haut im Sinne einer Lichenifikation mit Schuppung vor; doch sind hier ferner, besonders am rechten Arm, eine Menge kleinster, vielfach aufgekratzter, leicht urtikarieller Papeln eingestreut. Auch in der Supraklavikulargegend besteht beidseits gegen die Axillen hin deutliche Lichenifikation. Der Rücken ist verhältnismäßig frei und zeigt bloß einzelne aufgekratzte Papelchen. In der rechten Flanke etwas stärkere Rötung und teilweise Erosionen, die wohl hauptsächlich vom Schwitzen und Reiben herrühren. An der übrigen Rumpfvorderseite wie am Rücken bloß einzelne aufgekratzte Papelchen. Im Bereich der rechten Kniegegend, besonders lateral und über der Patella ist die Haut stark lichenifiziert, rauh schuppend und durchsetzt von zahlreichen mit Krusten bedeckten, leicht urtikariellen Papeln. In der linken Kniehöhle bestehen ähnliche, nur schwächer ausgebildete Lichenifikation und Papelbildung. Die Unterschenkel sind verhältnismäßig frei, nur die Haut ist etwas ichthyotisch, und es bestehen wieder vereinzelte aufgekratzte Papelchen.

„Es handelt sich um das Bild, welches in der Literatur unter den verschiedensten Namen geht, z. B. lichenifiziertes Ekzem, Neurodermitis generalisata, spätexsuda-

tives Ekzematoid *Rost*. Prurit généralisé avec lichénification *Brocq* etc.; es ist diejenige Form von Hautausschlägen, bei denen schon mehrfach Kataraktbildung beobachtet werden ist." Hr. Prof. Lutz bezeichnet die Dermatose als *Prurigo cum lichenificatione* zum Unterschied gegenüber der einfachen, nur mit Papeln einhergehenden Prurigo, weil bei dieser Patientin neben der starken Lichenifikation die typischen Prurigoknötchen als urtikarielle, später aufgekratzte und mit Krusten bedeckte Papeln sehr deutlich zu erkennen sind.

Augen-Status: Visus R.: Fingerzählen in 1 m, G. b. n.; L.: Handbewegungen dicht vor dem Auge; Lichtprojektion richtig, G. b. n. Javal L.: wegen Unruhe und Unvermögen zu fixieren unsicher. Bulbi reizfrei. Adnexe und Tränenwege o. B.; Stellung und Motilität der Bulbi bei Führungsbewegungen o. B. Kein Nystagmus. Supercilien fehlen teilweise, links sind nur einige kurze Haarstummel vorhanden. Tension palpatorisch o. B. Cornea, Vorderkammer, Iris, Pupillen o. B.

Linse links: Linsenoberfläche glatt bis auf eine walzenförmige, umschriebene Vorwölbung unten temporal. Linsenchagrin etwas vergröbert. Diffuse, dichte, milchigweiße Trübung der ganzen Rinde. Zahlreiche subkapsuläre Vakuolen. Kern nicht zu erkennen. Von der hintern Schale bräunliches Farbenschillern. Keine Details zu erkennen. Kein Funduslicht.

Linse rechts: Oberfläche vollkommen glatt, ohne Kapselveränderungen. Linsenchagrin vergröbert. Abspaltungsstreifen nicht deutlich zu erkennen. Subkapsuläre feinste, schlierenförmige bräunliche Trübungen, zwischen denen einzelne farbenschillernde Punkte eingelagert sind. Vorderrindenschicht schmal. Alterskernvorderfläche nicht als scharfe Diskontinuitätszone abgesetzt. Alterskern vorne klar. Im Embryonalkern keine Trübungen. Hintere Alterskernfläche deutlich erkennbar. Dann folgt eine schmale, ungetrübte Zone. Subkapsuläre Vakuolen verschiedener Größe. Wasserspalten zahlreich. Typische hintere Schalentrübung, die bräunlich schillert und nach vorne verschieden tief in die hintere Rinde vorragt. Die Trübung ist wolkig, stellenweise etwas dichter, von gelblich bräunlichem Farbton. Hintere Linsenfläche nicht scharf einstellbar; sie scheint uneben zu sein. Paraaxial in der hinteren Schale eine flache, nabelförmige Prominenz, welche sich in die hintere Rinde vorwölbt. Fundus nicht zu sehen.

Am 14. 11. 35 Cataraktextraktion L:

Lappenschnitt; totale Iridektomie. Verlauf gut. Nachträglich Ausbildung einer ziemlich ausgedehnten Nachstarmembran mit kleiner zentraler Lücke. Aufnahme zur Diszision am 6. Febr. 36, weil der Nachstar viel dichter geworden. Die Operation verläuft gut.

Status beim Austritt am 12. Februar 1936:

Rs: Finger in 20 cm, Gl. b. n.

Ls: + 9,0cyl + 5,0 90° 6/9—6/6
+ 14,0cyl + 5,0 90° Nieden 1.

Während die Kataraktbildung im linken Auge schon so weit fortgeschritten ist, daß sich Einzelheiten ihres Aufbaus nicht mehr beurteilen lassen, kann man feststellen, daß *rechts* die Trübung vorne subkapsulär in der Rinde liegt. Hinten besteht typische Schalentrübung, welche in die Rinde nach vorne vordringt. Die typische Schildform mit bogenförmiger Begrenzung, wie sie bei den verwandten Dermatosen angetroffen wurde, fehlt hier vollkommen. Die Katarakt gleicht aber in mancher Beziehung einer komplizierten, wie sie ja auch durch die vorausgegangene Chorioiditis am besten erklärt werden könnte. Diese war aber erst zwei Jahre nach der Feststellung der beidseitigen Cat. centralis aufgedeckt worden. Möglicherweise hat sie aber schon vorher bestanden. Daß diese Chorioiditis mit der seit der Kindheit bestandenen Hautaffektion in Beziehung steht, ist nicht ausgeschlossen. Sehr wahrscheinlich aber sind die Linsentrübungen nicht eine Folge der Hautaffektion oder der Erkrankung des Augenhintergrundes, sondern eines konstitutionellen Leidens. Man neigt dazu, dasselbe wegen des Gesamtverhaltens der Patientin in einer Dysfunktion des endokrinen Systems zu suchen: doch fehlen eindeutige klinische Symptome für eine solche Erkrankung. Speziell die Resultate der Laboratoriumsuntersuchungen sprechen gegen gestörte Funktion innersekretorischer Drüsen. Am ehesten käme bei der Aufgeregtheit, der ausgesprochenen Neigung zum Schwitzen, dem etwas erhöhten Puls, dem Haarausfall und dem Heißhunger der Patientin eine Affektion der Schilddrüse in Betracht. Unterernährung, besonders in Bezug auf das chronische Fehlen von wichtigen Zusatzstoffen in der Nahrung, kommt laut Anamnese nicht in Frage. Auffallend ist bei dem chronisch entzündlichen Zustand der Haut die relative Lymphopenie, welche sowohl bei einem früheren als auch beim jetzigen Spitalaufenthalt festgestellt worden ist. Möglicherweise stellt auch die chronische Obstipation das Grundleiden dar, indem sie durch Bildung von Toxinen die Dermatose und Katarakt gleichzeitig oder über die Dermatose erst tertiär die Katarakt erzeugt. Daß eine solche Erklärung nicht genügt, beweist das Fehlen der ausgedehnten Hautaffektion und Linsenveränderungen bei denjenigen Angehörigen, welche auch hartnäckiger Obstipation unterworfen sind. Zudem weist die begleitende Schwerhörigkeit und chronische Heiserkeit, wie wir sie auch aus anderen Fällen kennen, auf das Vorhandensein konstitutioneller Fehler hin.

Die von manchen Autoren zur Erklärung ihrer Fälle erwogene reine frühzeitige senile Entartung des Organismus müßte sich doch zuerst im Sistieren der Genitalfunktionen, Ergrauen der Haare und dergl. äußern. Solche Anzeichen fehlen bei unserer Patientin.

Ferner muß auch die Möglichkeit erwogen werden, ob unser Star nicht etwa die Folge der Röntgenbestrahlung der Haut ist. Diese hatte im Jahre 1923 stattgefunden, während wir die ersten Anzeichen einer Linsentrübung 1926 finden. Es sind also bis zur Entstehung der Katarakt drei Jahre verflossen, sowohl nach dem Eintreffen jenes heftigen Dermatosenschubes von 1923 als auch nach der wenige Monate darauf erfolgten Röntgenbestrahlung der Haut. Beiden Faktoren kann somit ursächliche Bedeutung für das Entstehen der Linsentrübungen zukommen. Wenn wir nun, besonders wegen der Form, eine Röntgenkatarakt als unwahrscheinlich ansehen müssen und uns erinnern, daß während des Erscheinens der ersten Linsenveränderungen die Dermatose keineswegs besonders ausgesprochen war, demnach eine gemeinsame Ursache von Katarakt und Dermatose wenig plausibel erscheint, so bleibt als Ursache für das Zustandekommen der Katarakt außer einer reinen Vererbung der Anlage nur die Hauterkrankung. Es ist naheliegend, anzunehmen, daß beide Faktoren an der Starbildung beteiligt sind. Wir finden in väterlicher und mütterlicher Linie sowohl eine allergische Erkrankungsbereitschaft der Haut als auch Katarakt, über deren Natur wir allerdings nichts erfahren, besonders nicht über den Zeitpunkt ihres Auftretens. Beide Leiden, Dermatose und Katarakt, sind im allgemeinen rezessiv erblich und zweifellos genotypisch verwandt.

Cataract und Dermatosen

In den letzten Jahren sind sowohl von ophthalmologischer als dermatologischer Seite häufiger Fälle von Cataracta syndermatotica beschrieben worden. Über die Pathogenese dieser juvenilen Katarakt bestehen aber noch die verschiedensten und widersprechendsten Ansichten. Es soll nun im Anschluß an die Arbeiten von *Franceschetti, Löwenstein, Sézary* et *Mamou, Kugelberg* u. a. versucht werden, festzustellen, bei welchen Hautaffektionen Katarakt angetroffen wird, in welcher Beziehung die Dermatose genetisch zur Katarakt steht und ob es für dieses Syndrom, event. sogar für eine bestimmte Hautaffektion, eine typische Starform gibt, welche bei ihrer Feststellung an der Spaltlampe für die Diagnose des Gesamtleidens bezw. der Hautaffektion herangezogen werden könnte.

Andogsky hatte 1914 für diese Starform den Namen *Cataracta dermatogenes* geprägt, weil in allen ihm bekannten Fällen die Katarakt erst nach dem Ausbruch der Dermatose in Erscheinung getreten war. Vor zwei Jahren wurde dann die Bezeichnung von *Kugelberg* als unzutreffend erklärt und durch den Begriff *Cataracta syndermatotica* ersetzt, welcher ausdrücken sollte, daß die Linsentrübungen nicht als Folge der Hautaffektionen aufzufassen seien, wie *Andogsky* und mit ihm verschiedene Autoren angenommen hatten, sondern der Dermatose ätiologisch gleichgestellt werden müßten, sei doch für beide Erscheinungen eine gemeinsame Ursache verantwortlich zu machen.

Sollte aber tatsächlich der Dermatose und der Katarakt eine gemeinsame Störung, etwa endokriner Funktionen, zu Grunde liegen, welche sich meist auch noch an andern Organen äußern müßte, — eine Vermutung, welche *Kugelberg* mit andern Autoren selbst ausspricht, — so wäre es nicht sinngemäß, die Katarakt nach einem beliebigen Begleitsymptom, in diesem Falle nach der Dermatose, zu bezeichnen, sondern man würde sie richtiger nach dem ganzen, heute allerdings noch ungeklärten Symptomenkomplex benennen. Wenn *Kugelberg* als Ursache für das kombinierte Leiden eine innersekretorische Funktionsstörung annimmt und jeden Einfluß der Erkrankung des Integumentes auf die Linse von vornherein ausschließt, so muß die Katarakt entweder irgendeiner Form der sog. „endokrinen" entsprechen und als solche bezeichnet werden, oder sie muß nach einem dritten Faktor benannt werden, der beim Zustandekommen des Symptomenkomplexes eine primäre ursächliche Rolle spielt. Ob die

neue Bezeichnung *Kugelbergs*, *Cat. syndermatotica*, sich gegenüber der älteren Namengebung *Andogskys* halten wird, scheint demnach zweifelhaft.

In erster Linie interessiert die Frage, bei welchen *Hautaffektionen* Kataraktbildung eintritt — natürlich in einem Alter, da die Entstehung einer Cat. senilis zum mindesten ungewöhnlich ist, also schon vor dem 5. Lebensdezennium. Da nun aber bei sehr vielen sonst augengesunden Individuen schon vom 40. Altersjahr an bei genauer Untersuchung an der Spaltlampe und erweiterter Pupille feine vielgestaltige Trübungen beobachtet werden können (Cat. coronaria, coerulea etc.), entscheidet im Einzelfalle die Morphe der Katarakt und das zeitliche Zusammentreffen ihres Auftretens mit andern Erscheinungen, ob sie als eine zu unserem Syndrom gehörige anzusprechen ist. Eine genaue Bestimmung und Aufzählung der in Frage kommenden Hautaffektionen scheitert allgemein an der Schwierigkeit der Differenzierung der Hautleiden. Diagnostische Unzulänglichkeiten sind umso zahlreicher, als in der Dermatologie mehr als in irgend einem andern Gebiet der medizinischen Wissenschaft so mannigfaltige genetische Auffassungen und Schwierigkeiten genauer Klassifizierung bestehen. Darauf beruht die Unmöglichkeit, heute schon abschließend die Dermatosen aufzuzählen, welche zum Syndrom unserer Katarakt gehören. Zudem läßt sich in den Fällen, in welchen zwei oder mehrere verschiedene Dermatosen nebeneinander auftreten, die in der Systematik der Hautleiden an ganz verschiedenen Stellen angeführt werden müßten, nicht entscheiden, ob beide Dermatosen mit dem eigentlichen Krankheitsbild im Zusammenhang stehen.

Die folgende tabellarische Zusammenstellung aller bisher veröffentlichten Fälle soll eine Übersicht über diese Verhältnisse geben.

Tabellarische Übersicht der

Fall	Alter	Geschlecht	Dermatose	Zeitpunkt des Auftret.			Begleiterscheinungen
				Derm.	Kat.	Diff.	
1	44	m	Sklerodermie	20	30	+10	—
2	32	m	„	früh	28 30	?	Plurigl. Infantilism., Hypogenitalism., Kleinwu (148 cm; 32,7 kg), heiser, Veränd. d. Sella turc
3	30	w	„	früh	25 26	+	Canit. praecox, Hypogenitalismus, Sella turc verändert, Struma, Heiserkeit.
4	36	m	„	v. 36	v. 36	?	Latente Tetanie.
5	44	m	„	—	—	—	Rudiment. äußere Genitalien.
6	67	w	„	55	57	+ 2	Alopecie, Asthenie; Sklerod. bald nach Menopa Besserung nach Thyreoideapräp. u. Bestrahlu
7	—	—	„	—	—	—	Stimmstörung.
8	—	—	„	—	—	—	Infantilismus.
9	35	w	„	31	32 (18)	+ 1 (+14)	Canit. praec. Asthenie, Obstipat., Glanzauge, Trem Tachycardie (96), Angenlider pigment. (Ze Jellinek).
10	38	w	„	18	31 32	+13 +14	Canit praec., Infantilism., Haare spärlich, hei Struma, Tachycard. (100), Tremor, klein (18 43 kg), Jellinek.
11	29	m	„	10	—	+	Canit. praec., Hypogenit., Infantil., Asthemie, kl (151 cm, 46 kg), heiser, Exophth., Haare sp Jellinek.
12	23	m	„	v. 23	v. 23	—	Hypogenit., Haare spärl., Exophth, Tremor, Ta card (102), 3 ob. Incisivi fehlen: heiser.
13	46	m	„	—	—	—	Leberkrankheit.
14	—	—	„	—	—	—	—
15	40	m	„	20	28 29	+ 8 + 9	Canit. praec., Seniler Ausdr., grazil. Knochen
16	38	w	„	22	23 24	+ 1 + 2	Canit. praec., Ausbleiben der Menstr. ab 20. J Struma, Körper degeneriert, Tachycard. (10
17	36	m	„	15	29	+14	Canit praec.: grazil. Knochenb.; Körp. degener
18	31	w	„	22	28 $30^1/_2$	+6 $+8^1/_2$	Canit. praec.; Sistieren d. Menstr. seit 19. J.; kl grazil; Struma; körperl. degeneriert.
19	23	m	„	—	—	—	Tetanie; Haut ähnl. wie bei Morb. Addison.
20	24	m	„	—	—	—	Tetanie; Haut ähnl. wie bei Morb. Addison.
21	37	w	„	20	33	+13	Canit praec.; Menstr. seit Beginn d. Dermat. a bleibend; heiser; Sprachstörg.; Mikroceph., kl grazil; Exophthalmus.
22	35	m	„	20	34	+14	Canit. praec.; Asthenie; Mikroceph.: klein, mag Fistelstimme.
23	46	w	„	20	26	+ 6	Canit. praec.; Poliosis: Nägel brüchig, atro Sprachstörung; Heiserk.; Reflexe fehlen; Me pause mit 45 J.
24	42	w	„	19	27	+ 8	Canities praecox.
25	40	m	„	40	40	—	Stimmstörung.
26	28	m	„	25	22	— 3	Hypogenit.; Infantil.; vom 10. J. an Stillstand Wachstums; klein (148); Fistelstimme; Ha spärlich.
27	35	w	„	22	32	+10	Intermed. Eunuchoid.; Infantilism.; Menarche Menopause 22j., wobei Allgemeinbefinden ra schlechter.
28	19	w	„	15	–	—	Besssrung d. Dermat. nach Parathyreoideapräpar
29	—	—	„	—	—	—	Besserung d. Dermat. nach Parathyreoideapräpar

Fälle aus der Literatur

Laborbefunde etc.	Vermutl. Aetiologie	Katarakt, Diverses	Autorennamen	Fall
—	Angio.tropho-neur.	Cat. pol. ant., Keratitis bull. et scler.	Kleiber	1
Lymphocytose, Sympaticotonie	endokr. Störung	Cat. cort. post., Rasche Progression	Eguchi	2
Lymphoc. Sympaticotonie; G. U. veränd.	do.	do.	do.	3
—	do.	—	Monjukowa	4
—	—	Grauer seniler Star	Hashimoto	5
—	endokr. Störung	Endokr. Katarakt	Sézary, Favory, Mamou	6
—	—	—	Stekker	7
Vagotonie	Dysfunkt. veget. N. S. Salzkonz; Ciliark.	Neuritis optica	Arady	8
Leucocytose (13000) Vagotonie	endokr. Störung	Endokr. Katarakt	Krebs, Hartmann, Thiébaut	9
Blut-Calc. erhöht; Grundsatz + 16 %	do.	do.	do.	10
Lymphocytose, G. U. = + 13. Vagotonie	do.	Endokr. Katarakt, (Cat. centr.)	do.	11
Vagotonie	do.	Endokr. Katarakt, (Cat. cortic., centralis)	do.	12
Vagotonie	do.	Endokr. Katarakt.	do	13
—	—	—	Mamou	14
—	Ontogenet. Organverwandtsch., erbl. Disp.	Cat. cortic.	Werner	15
Harnsäure im Blut vermehrt	do.	do.	do.	16
—	do.	Cat. cortic. (centr.)	do.	17
Harnsäure im Blut vermehrt	do.	Cat. cortic.	do.	18
—	—	—	Freund	19
—	—	—	do.	20
—	endokr. Störung, Thyreoidea	Cat. cent.	Vossius	21
—	do.	do.	do.	22
—	—	—	Monier, Vinard Barbot	23
—	—	—	do.	24
—	—	—	do.	25
—	Ernährungsstörg. (Sympatic.), Insuff. Thyr.	—	Guillain, Alajouanine, Marquézy	26
—	—	—	Bau-Prussak	27
—	Hyper- od. (und) Hypofunkt. d. Parathyreoid.	Cat. centr. (zonul.?)	Pinard-Fiehrer	28
-	do.	do.	do.	29

Fall	Alter	Geschlecht	Dermatose	Zeitpunkt des Auftret.			Begleiterscheinungen
				Derm.	Kat.	Diff.	
30	—	—	Sklerodermie	—	—	—	Tetanie: Hypogenitalismus.
31	—	—	„	—	—	—	—
32	25	m	„	—	21	—	Infantil; Ektopia testicul. bis 13. J.; klein (149 cm); Fehlen von Zähnen, Haare spärlich; Seborrhoe; Heiserkeit.
33	27	m	Neurodermitis	3	16	+13	„Chron. Ekzem“, „Prurigo“; unterernährt.
34	24	w	„	10	22	+12	„Chron. Ekzem“; klein, hager, unterernährt.
35	25	m	„	v. 25	v. 25	—	„Chron., univers. Ekzem“.
36	31	w	„	1	30	+29	„Ekzem, Prurigo m. Lichenifik.“ Bald nach jeder Menstr. u. nach Gravidit. u. nach Ovarialhorm. starke Exacerbation.
37	34	m	„	34	v. 34	—!	„Univers. Ekzem“, Abschneiden d. Dermatose m. Begrenzung d. Bekleidg.
38	53	w	„	0	—	—	Kongenital oder sehr früh erworben. Alopecie.
39	5 Mon.	—	„	2 Mon.	2 Mon.	—	Gastro-entero-colitis.
40	36	m	„	31	—	+	—
41	28	m	„	5	$27^1/_2$	$+22^1/_2$	—
42	—	—	„	—	—	—	—
43	23	m	„	6	21	+15	—
44	26	m	„	10	26	+16	—
45	26	w	„	17	18	+ 1	„Lichen Vidal“; Dermatose im Herbst u. bei Neu-mond stärker.
46	23	m	„	8	23	+15	„Lichenifiz. Prurigo“. Asthma.
47	46	m	„	39	39	—	„Allg. Prurigo m. Lichenif.“ Praeseniles Äußere.
48	—	m	„	früh	—	+	Katarakt erst, nachdem Neurod. auf Gesicht über-gegriffen. Pubertät verstärkt die Dermatose.
49	—	m	„	„	—	+	Katarakt erst, nachdem Neurod. auf das Gesicht übergegriffen. Dermatose nach Pubertät besser.
50	—	m	„	„	—	+	Katarakt erst, nachdem Dermatose auf das Gesicht übergegriffen.
51	—	—	„	„	—	+	Katarakt erst, nachdem Dermatose auf das Gesicht übergegriffen.
52	32	m	„	22	24	+ 2	Spärlicher Haarwuchs.
53	15	m	„	6 Mon.	15	$+14^1/_2$	„Ekz., Ichthyos., Prur. c. lichenif.“ Dermograph. Seborrh., Hypogenit. Seit 13. J. kein Wachstum mehr (149 cm). Nach Extr. d. Linsen Besserung d. Ekz. u. d. Dermatose.
54	17	m	„	8	17	+ 9	„Ekzem, Lichen pilaris.“
55	32	m	Ekzem	—	—	—	Ekz. v. seborrh. Typ.; Psychopath. Reflexe fehlen. Dermograph. Psychopathenfamilie
56	28	m	„	5	25	+20	„Prurigo Besnier mit Lichenif.“ Heuschnupfen. Asthma.

Laborbefunde etc.	Vermutl. Aetiologie	Katarakt, Diverses	Autorennamen	Fall
—	Endokr. Störg., Calc.-stoffw., Angiospasm.	Cat. cort. (pol. post.)	Russo	30
—	—	—	Bezançon-Guillain	31
—	Plurigl. Insuff. (Thyreoid. Parathyr. Genital)	—	Sainton et Mamou	32
Eiweiß u. Harnsäure im Harn erhöht	—	Cat. stellata ant. subkapsul. Beginn	Andogsky	33
Harn: Arthrit. Disposition	—	do.	do.	34
—	—	do.	do.	35
—	—	Schildförm. Katarakt. subkapsul.	Franceschetti	36
—	Endokr. Störung (Parathyr.); physikalisch	Schildförm. Kat. mit bogenförm. Begrenzg. subkapsul.	Löwenstein	37
—	do.	Schildf. Kat., bogenf Begrenzung, subkapsul. Hornhauttrübungen	do.	38
—	do.	do.	do.	39
—	do.	Schildförm. Kat., bogenförm. Begrenzg., subkapsulär	do.	40
—	—	Kapselkat. weißblau, Rosette, Glask. destr.	Vogt	41
—	Endokr. Störung (Thyreoidea)	Cortikalkat., bogenförm. Begrenzung	Kraus	42
G. U. + 15 % Eosinophile 4 %, Blutcholest. erhöht	do.	Subkapsul. Kat., vorne Stern, hinten Schild	Ollendorf u. Levy	43
Blutcalc. und -cholest. erhöht, G. U. + 20 %	Endokr. Störung	Subkapsul. Rindenstar	Adler	44
Eosinophilie, G. U. = − 13 %	Endokr. Störung (Parathyr.)	Bogenförm. begr. Rindenstar	Siegrist	45
—	—	Cat. cort. ant. mit bogenf. Begrenzung	Oltmanns	46
—	—	Subkapsul., Schmetterlingsf.	do.	47
—	—	Subkapsul., schalenförmig	Metzger	48
—	—	do.	do.	49
—	—	do.	do.	50
—	—	do.	do.	51
Hypercalcaemie (136 mgr % !)	Endokr. Störung	Subkapsul. Rindenkat., sternförmig	Gault	52
Eosinoph. 17 %; G. U. = + 10 %	Endokr. Störg.: Genit. u. Thyreoid.; Allergie	—	Kugelberg	53
—	do.	—	do.	54
Blutdruck erhöht. G. U. = + 5 %	Endokr. Störung	Schildförm. Rindenkat. mit bogenf. Begrenzung	Franceschetti	55
G. U. erniedrigt	Endokr. Störg., Genit., Thyreoid., Allergie	—	Kugelberg	56

Fall	Alter	Geschlecht	Dermatose	Zeitpunkt des Auftret. Derm.	Kat.	Diff.	Begleiterscheinungen
57	18	w	Ekzem	10	18	+ 8	Univers. Ekz., „Neurodermitis“.
58	28	m	„	—	—	—	—
59	22	w	„	v. 22	v. 22	—	Auf Röntgenbestr. Verschlecht. d. Kat.; Grad der Linsentrübungen geht parallel d. Stadien d. Derm. während 3 J.
60	15	w	„	3	—	+	—
61	20	m	Prurigo simplex	7	$19^1/_2$	$+12^1/_2$	—
62	39	w	Prurigo c. lichenif.	3 Mon. (2 J.)	27	+27 (+25)	Asthma; subfebr. Temp., Puls 20, Obstipat.: Nervös, praeseniles Aussehen. Familie: Allerg. Leiden
63	53	m	Poikilodermia atroph. vascul.	—	—	—	Form d. Poikil. v. *Jakobi*.
64	6	m	„	6 Mon	5	$+ 4^1/_2$	„Diff. idiopath. Hautatroph.“, chron. parenchymat. Hautentzdg.; Verwandtenehe d. Eltern. Leiden famil., Hypogen.; kurze plumpe Finger u. Zehen
65	2	w	„	1	(2)	(+1)	Haut wie 64: auch sonst wie 64.
66	12	w	„	3 Mon.	6	$+ 5^3/_4$	Wie 64 und 65.
67	6	w	„	3 Mon.	5	$+ 4^3/_4$	Wie 64, 65, 66.
					6	$(+5^3/_4)$	
68	4	w	„	2	4	+ 2	Wie 64 — 67.
69	5	m	„	6 Mon.	$4^1/_2$	+ 4	Hypogenit.; Psych. Erregbark.; plumpe Hände. Hypophyse klein: Hypothyreot. Physiogn. Lanugo fehlen. Dermatose im Hochsommer u. bei Neu mond stärker. Bruder von 73.
70	22	m	„	—	5	—	Dystroph. adiposogenit.; infant. Habitus. Lanugo fehlen, Zahn- u Nägeldefekte.
71	40	m	„	früh	$4^1/_2$	+	Dystroph. adiposogenit.; Kein Stimmbruch; Kurz Finger, Thyreoidea klein, Zähne rudimentär, z. T. fehlend (nur 13).
72	24	w	„	—	5	—	Agenesie der Genitalien. Auß. Genital. unterent wickelt. Hat nie menstruiert.
73	$4^1/_2$	w	„	6 Mon.	$3^1/_2$	+ 3	Hypogenit.: Zähne teilw. fehlend; Behaarg. spärl Hypothyreoide Physiogn.; Dermat. i. Hochsomme u. b. Neumond stärker. Schwester v. 69.
74	14	m	„	8 Mon.	$2^1/_2$	$+ 1^1/_2$	Hypognital.; Psych. Aleration; Großeltern im III Grad blutsverwandt. (Mangelh. Descens. testic und Hypopl. ders.)
					$3^1/_2$	+ 3	
75	5	w	„	6 Mon.	$4^1/_2$	+ 4	Hypogenital.: Psych. Alteration; Großeltern III Grad blutsverwandt. (Mangelh. Descens. testic und Hyplopl. ders.)
					$4^3/_4$	$+ 4^1/_4$	
76	30	m	„	—	—	—	Psychopath. Aus Ehe zw. Vater u. Tochter; klein (146 cm). Kurze stummelige Finger.
77	39	m	„	—	$38^1/_2$	+	Hypogenit.; femin Behaarg.; schwächlich, kränk lich; Fehlen und Defekte von Zähnen.
78	54	w	Alopecie		v. 44	+	Fast völlig haarlos; Geisteskrank. Alopecie in de Familie. Finger atroph.; starke Usur d. Zähne Temp. bis 39°.
					v. 50	+	
79	—	—	„	—	—	—	„Monilethrix“
80	—	—	„	—	—	—	„
81	—	—	„	—	—	—	„
82	22	m	„	18	22	+ 4	Pubertas praecox; zu dieser Zeit. Schub v. allg. Alop gleichzeit. m. Auftret. d. Kat. Veränderg an Nägeln

Laborbefunde etc.	Vermutl. Aetiologie	Katarakt, Diverses	Autorennamen	Fall
—	Endokr. Störung; Thyreoidea	Schildförm. Rindenkat. mit bogenf. Begrenzung	Löwenstein	57
—	—	Punkt- bezw. streifenförm.	Mursin	58
—	Hypofunkt. d. Epithelk.	Hint. Rindenstar	Kurz	59
—	Ontogenet., Organverwandtschaft	—	Davis	60
—	—	„Typ. Endokr. Katarakt“	Laszlo	61
Eosinoph. 20—30 % Lymphopenie	Erbl. Disposition	Rindenkat., Reifg. langsam	Vomstein	62
–	—	Atroph. Herde in Netzhaut	Grönblad	63
—	Endokr. Störg.; Genit.	Subkapsul., radiär gestellte Dreiecke, Basis periph.	Rothmund	64
—	do.	Wie 64, Reifung in Wochen	do.	65
—	do.	Wie 64 u. 65. Reifg. schnell	do.	66
—	do.	do.	do.	67
—	do.	do.	do.	68
—	Endokr. Störg. (Thyreoid., Genital, Hypoph.)	Subkapsul., sternförm. hint. Trübung. Lens gequoll.	Schnyder	69
—	Hormonale Dysfunkt.	—	Bloch u. Stauffer	70
Temperatur sehr niedr.	Hormonale Dysfunkt. (Genital)	—	do.	71
Vagotonie	Endokr. Störg.; Thyreoidea, evtl. Hypophyse	Cat. juvenilis	do.	72
Rel. Lymphocytose Hgb. 78 %	Endokr. Störg.; Hypothyr.; Genit.; Hypoph.	Cat cortic.	Siegrist	73
—	Recess. Vererbg. Blutverwandtsch. Exog. Urs.	Rinden- u. Kernstar	Seefelder	74
—	do.	Rindenstar	do.	75
–	do.	—	do.	76
G. U. = – 15,5. Eosinoph. 5 %	Endokr. Störg. od. Veränderg. d. Nervengew.	—	Bowman and Clark	77
—	Angeborener Defekt i. Z. N. S.	Keratosis pilaris	Prieur et Trénel	78
—	do.	—	do.	79
—	do.	—	do.	80
—	do.	—	do.	81
–	Endokr. Störg.; Insuff. d. Epithelk. u. d. Hod.	Kat. nur einseitig	Papastratigakis	82

Fall	Alter	Geschlecht	Dermatose	Zeitpunkt des Auftret.			Begleiterscheinungen
				Derm.	Kat.	Diff.	
83	jung	m	Alopecie	—	—	—	Infantil; Störungen im Knochenwachstum; Rillung und Spaltung der Nägel.
84	„	m	„	—	—		Wie 83.
85	„	m	„	—	—	—	Wie 83 u. 84.
86	30	w	Myxoedem	—	—	+	Evtl Sklerodermie (neben Myxoedem).
87	50	m	„	—	—	—	+ Sklerodermie; auf Thyreoid. ist die Katarakt subjektiv besser geworden.
88	—	—	„	—	—	—	—
89	57	w	„	41	45	+ 4	+ Ekzem.
90	22	w	„	12	16	+ 4	+ Tetanie.
91	14	m	„	7	10	+ 3	Hypogenit.; plumpe Finger; Psych. Schwäche.
92	44	w	Pigmentierg. und trockene Haut	—	—	—	Hypogenit.; Unterentwicklg. d. ganz. Körpers; Multiple Blutdrüsensklerose. Schlechter Haarwuchs. Gewicht 27 kg.
93	—	—	„	—	—	—	Wie 92; Gewicht 29 kg.
94	39	w	„	—	38	+	Abnorm. Haarwuchs an Wangen u. Kinn. Aufhören d. Menses u. Abnahme d. Sehschärfe gleichzeitig.
95	—	—	Systemat. Horn-naevi u. Pigment.	0	+	+	Hornnaevi a. Körper; Naevi d. Cornea; Pigmentationen. Hyperkerat. d. Kopfhaut. Augenhintergrundsveränderungen.
96	—	—	„	0	+	+	Wie 95.
97	22	w	Teleangiektasien (essent.)	15	20	+ $5\frac{1}{2}$	Teleang. im Gesicht, Hände, Arme; Beginn d. Dermatose in Menarche; Aufschießen der Dermatose im Sommer.
98	—	—	„	3 Mon.	—	—	Große Naevi pigmentosi; Supercilien atrophisch.
99	47	w	Canities praecox.	—	—	—	Basedow; Struma; Endokr. u. neuro-vegetat. Störungen; Star u. Sklerodermie u. Canit. praec. durch 3 Generationen erblich.
100	72	w	„	30	60	+ 30	—
101	18	m	Ichthyosis	0	0	—	Fingernägel keratotisch; Dermatose familiär.
102	49	m	„	0	34	+ 34	—
103	—	—	Favus	—	—	—	—
104	20	w	Oedem d. Haut	—	—	—	Sehr zarte Konstitution.
105	36	m	Sykosis	—	—	—	Sykosis a. Haut, Wimpern, Brauen, Achselhöhle, Bart
106	28	w	Aplasia pilor.	—	6	—	Struma, Menarche 16 j: einige Zähne fehlten seit je
107	23	w	Anetodermie	—	—	—	Blaue Skleren, Disposit. z. Knochenbrüch. (familiär)
108	—	—	Morbus Darier	—	—	—	Starke Hyperkeratosen.
109	32	w	Erythema exsudat. multif.	31[8]	31[9]	1 Mon.	—
110	—	—	Pellagra	—	—	—	—
111	—	—	Lepra	—	—	—	—

Laborbefunde etc.	Vermutl. Aetiologie	Katarakt, Diverses	Autorennamen	Fall
—	—	—	Marinesco, Diagonesco und Vasiliu	83
—	—	—	do.	84
—	—	—	do.	85
—	Endokr. Störung	—	Callan	86
—	do.	—	do.	87
—	—	—	Dutoit	88
—	Endokr Störung; Thyroidea	Subkapsul. Rindentrübung schildförm., bogenförm.	Löwenstein	89
—	Endokr.; Pärathyreoid	—	Cantonnet	90
—	—	Innerh. 10 Tagen Entwicklung d. Kat. an beid. Aug.	Nitzulescu	91
Lymphoc., Leucopenie, Sympaticotonie	—	Diffuse Rindentrübungen	Takao	92
do.	—	—	do.	93
—	Endokr. Störung: Ovarium	Cat. cortic., subkapsul.	Mazzi	94
—	Ontogenet. Verwandtschaft v. Haut u. Lin.	Kapselstar	Kreibich	95
—	do.	—	do.	96
—	Endokr.; Genital; Störung d. Ernährung v. Linse und Haut	Cat. cortic.; Beginn als hintere Rosette	Nieden	97
—	Endokr. Störg. Thyrdea	Cat. corticalis (zonular)	Terrien et Prélat	98
—	Endokr. Störung	Cat. corticalis	Krebs, Hartmann und Thiébaut	99
—	—	—	Monier, Vinard, Barbot	100
—	—	Einseit. Schichtstar	Siemens	101
—	—	Linsentrübung fraglich	Groenouw	102
—	—	Serös. Iritis, Iridocycl.	Rampoldi	103
—	Endokr. Genese	Cat. corticalis (zonular)	Krebs, Hartmann und Thiébaut	104
—	—	Scheibenförm. Rindenkat.	Mursin	105
—	—	—	Cedercreutz	106
—	Schwäche d. Mesoderm.	Cat. zonularis	Blegvad u. Haxthausen	107
—	—	—	Gjessing	108
—	—	—	Andogsky	109
—			Barthélemy et Onfray	110
—	—	—	In der Literatur nicht gefunden	111

Wir finden folgende Dermatosen vertreten: *Poikilodermie, essentielle Teleangiektasien, idiopathische Hautatrophien, Sklerodermie, Myxoedem, Lichen pilaris, Ichthyosis vulgaris, Neurodermitis, Ekzem,* speziell vom *chronischen seborrhoischen* Typus, *Prurigo simplex, Prurigo Besnier, spätexsudatives Ekzematoid, Seborrhoe, Alopecie, Poliosis, Erythema exsudativum multiforme,* ferner die in den Zusammenstellungen von *Franceschetti, Lutz, Vogt, Kugelberg* u. a. meist unerwähnt gebliebenen Hautaffektionen: *Sykosis, Aplasia pilaris (Monilethrix), Favus, Canities praecox, Oedeme* der *Haut, Hyperkeratosen, Hypertrophien, Hyperpigmentationen, systematis. Naevi, Morbus Darier, Anetodermie, Trockenheit* der *Haut* mit *schlechtem Haarwuchs, Ichthyosis congenita, Pellagra* und endlich *Lepra.* Zahlenmäßig finden wir am stärksten vertreten die Sklerodermie (32), Neurodermitis (22), Poikilodermie (15), Alopecie (8), Ekzem und Myxoedem (je 6); die übrigen Dermatosen nur selten. Wir kommen auf eine Gesamtzahl von 111 Fällen dieses Syndroms. In der Tabelle sind einige der früher genannten Dermatosen wie Lichen pilaris, Prurigo Besnier, Poliosis nicht aufgeführt, weil an ihrer Stelle diejenige aus der Publikation herausgegriffen wurde, welche vor den andern Hautaffektionen zu dominieren und die primäre zu sein scheint.

Die folgenden Dermatosen gehören nicht zu unserem Syndrom: Teleangiektasien, Oedem der Haut, Canities praecox, Anetodermie, Seborrhoe, ferner Favus, Sykosis, Ichthyosis, Lepra.

Es sind also an unserem kombinierten Leiden von Dermatose und Katarakt eine ganze Anzahl verschiedener Hautaffektionen beteiligt; und zwar im wesentlichen solche, die zu jenem Gebiet der Hautleiden gehören, welche vorwiegend auf Grund konstitutioneller bezw. dispositioneller Ursachen entstehen, oder der Gruppe von Dermatosen angehören, welche im Zusammenhang mit Störungen von Seiten endokriner Organe und des Stoffwechsels stehen.

Die häufige Kombination von Katarakt mit Sklerodermie sowohl als diejenige mit Poikilodermie in ihren reinen Formen darf als gesicherte Tatsache gelten. Ebenso finden wir bei Dermatosen der Gruppe Neurodermitis, Ekzem und Prurigo *(Lutz)* relativ häufig Linsentrübungen. Alle diese Dermatosen kommen in unseren und ähnlichen Krankheitsbildern selten rein vor, sondern weisen meist einen gemischten Typus auf.

Reine Prurigo finden wir nur einmal, im Falle 61, mit Linsentrübungen kombiniert (Prurigo simplex). Der eigene, anfangs beschriebene Fall von Prurigo cum lichenificatione, stellt ebenfalls eine isolierte Beobachtung dar.

Beim Myxoedem wird von verschiedener Seite eine Verwandtschaft mit Sklerodermie angenommen, wenigstens in Bezug auf die anatomischen Veränderungen (*Hoffmann, Lutz, Jesionek* u. a.). Da es

aber gelegentlich auch in reiner Form kombiniert mit Katarakt auftritt, darf seine Zugehörigkeit zu den Katarakt-Dermatosen wohl anerkannt werden.

Anders verhält es sich mit denjenigen Erkrankungen der Haut, welche nur ein- oder zweimal im Zusammenhang mit Katarakt genannt worden sind. Hier könnte es sich um eine zufällige Koinzidenz handeln, eine Vermutung, die von verschiedenen Autoren auch ausgesprochen worden ist.

Die Alopecie im Falle 1 dürfte durch die Sklerodermie bedingt sein. Sie findet sich in manchen Fällen von scheinbar essentiellem Auftreten mit anderen Veränderungen des Integumentes und seiner Anhangsorgane kombiniert, sodaß man doch eine übergeordnete Dermatose annehmen muß. So tritt sie angeboren (Fall 78) in einer Familie, in welcher sieben Generationen durch zwei Jahrhunderte hindurch von dem Leiden befallen waren, bei 23 Angehörigen auf, von denen die meisten (17) noch mit „cheveux moniliformes" nach dem Typ von *Sabouraud* (Monilethrix) und „eine Anzahl" noch mit Katarakt in jugendlichem Alter befallen sind. Beachtenswert ist in diesem Falle der Umstand, daß vom Vater die Alopecie, von der Mutter die Katarakt ererbt und auf die Nachkommen übertragen zu sein scheint. Wir finden in der Sippe dieser Patientin die Katarakt in aufsteigender mütterlicher Linie, die Alopecie bei den Aszendenten des Vaters.

Die Aplasia pilorum (Monilethrix) können wir nur unter Vorbehalt zu den selbständigen Katarakt-Dermatosen zählen: denn wir begegnen ihr nur einmal (Fall 106) in blander Form.

Trockenheit und Pigmentierungen der Haut bei schlechtem Haarwuchs wird zweimal (Fall 92 und 93) beschrieben. Im Fall 94 finden wir an Wangen und Kinn abnormen Haarwuchs und Pigmentierungen. In diesen drei Fällen bestehen keine anderen Anomalien am Integument.

Der Fall 108 von *Morbus Darier* (Psorospermosis follikularis) mit starken Hyperkeratosen ist bisher der einzige geblieben.

Als weitere Hautaffektion, welche von einer Katarakt begleitet sein kann, wurde die Pellagra aufgezählt, welche sich im Falle 110 in Erythem, Schuppen- und Krustenbildung und follikulären Hyperkeratosen äußert. Aber im Hinblick auf die Tatsache, daß Katarakt auch als Folge einer Avitaminose entstehen kann, müssen wir diese Koinzidenz mit Vorbehalt aufnehmen.

Als letzte Dermatose, welche zu unserem Syndrom zu gehören scheint, ist das Erythema exsudativum multiforme (Fall 109) anzuführen.

Pathogenese des Syndroms

Die Frage der Beziehungen zwischen Linsentrübungen und Hautleiden, somit die Frage der *Pathogenese* der Cat. syndermatotica, soll hier nur summarisch beantwortet werden, weil sie schon von anderer Seite in ausführlichen Arbeiten gewürdigt worden ist, allerdings ohne daß eine eigentliche befriedigende Lösung gefunden werden konnte.

Zuerst müssen wir die Frage abzuklären suchen, ob überhaupt genetische Beziehungen zwischen der Katarakt und der Dermatose bestehen oder ob nicht etwa, was schon *Kugelberg* erwägt, eine zufällige Koinzidenz vorliegt. Für einen genetischen Zusammenhang spricht nach *Kugelberg* das familiäre Auftreten des Syndroms. Solches finden wir bei Sklerodermie (Fall 9—13, 15—18, 23—25), bei Poikilodermie (64—68, 74—75, 69 73), bei Alopecie (78—81, 83—85) und endlich bei Neurodermitis (48—51, 53 54). Spricht aber nicht gerade dieses familiäre Vorkommen für eine Beziehungslosigkeit der beiden Leiden, falls das einzelne von ihnen erblich ist, was ja tatsächlich für die juvenile Katarakt feststeht *(Siegrist, Halbertsma, Scullica, Vogt)*, als auch für viele Dermatosen wie Sklerodermie, Neurodermitis, Alopecie, Ichthyosis, zum mindesten im Sinne einer erblichen Disposition angenommen wird. Außerdem wird die Abhängigkeit der beiden Leiden voneinander noch in Frage gestellt durch die Tatsache, daß nur ein kleiner Teil unserer Dermatosen mit dieser Katarakt einhergeht, ein Umstand, für welchen sich nicht ohne weiteres eine Erklärung finden läßt. Die Tatsache ferner, daß die Katarakt, welche ihrer Form nach als charakteristisch für den Symptomenkomplex angesehen wurde, nun von *Löwenstein* auch schon bei Individuen festgestellt wurde, bei welchen absolut keine Hautveränderungen nachgewiesen werden konnten, spricht entschieden gegen ätiologische Beziehungen zwischen den beiden Organveränderungen. Die Form der Katarakt hatte bisher als bester Beweis für das unbedingte Zusammengehören der beiden Affektionen gegolten und die Katarakt deshalb auch eine spezielle Bezeichnung erhalten.

Andererseits finden wir oft die Meinung vertreten, daß beide Veränderungen die Folge einer Überempfindlichkeit nahe verwandter Organe — Linse und Haut als ektodermale Gebilde — gegenüber irgendwelchen Noxen darstellen, also einer gemeinsamen Ursache ihre Entstehung verdanken würden. Wir können uns aber nicht vorstellen, warum in diesem Falle eine solche Noxe nur auf das eine, in jenem Falle nur auf das andere und bei einem dritten Individuum auf beide Organe zugleich einwirkt und zwar meist so, daß in aufsteigender

Linie der Symptomenkomplex verschwindet und nur mehr der eine Teil des Leidens festgestellt werden kann. Aber die Argumentation von *Davis*, daß die embryologische Verwandtschaft der beiden betroffenen Organe, Haut und Auge, die Koinzidenz ihrer Erkrankung nur für die Fälle kongenitaler Hautleiden erkläre, während für jene Fälle, wo es sich um erworbene Erkrankung der Haut handle, jeder Zusammenhang mit gleichzeitigen Augenaffektionen fehle, ist sicher zu einseitig; denn beispielsweise ist bei Pellagra, einem sicher nicht kongenitalen Leiden, das gleichzeitige Bestehen von Linsen- und Hautveränderungen etwa auf Grund eines Vitaminmangels durchaus plausibel.

Es sind also verschiedene Momente anzuführen, welche dafür sprechen, daß in unserem Syndrom keine Beziehungen zwischen Haut- und Linsenveränderungen bestehen. Dennoch wird man wohl auf Grund der zahlreichen Tatsachen, welche *für* derartige Beziehungen sprechen, einen kausalen Zusammenhang zwischen Katarakt und Dermatose nicht ohne weiteres von der Hand weisen können.

Daß ein und dieselbe Noxe zugleich am Integument und seinen Anhangsorganen und an der Linse angreifen kann, beweisen die Resultate der Versuche mit Thallium, welche zu Alopecie, Iritis und Katarakt führten. Ähnlich wird bei Ichthyosis vulgaris und andern Dermatosen, die auf das Auge überzugreifen pflegen, die Mitbeteiligung der Hornhaut etwa als eine Epithelerkrankung angesehen, welche nicht sekundär, sondern analog den Hauterkrankungen zu entstehen scheint *(Kraupa,* zit. bei *Lutz)*.

Einzelne der einschlägigen Dermatosen wie Ekzem, Neurodermitis, Prurigo, Poikilodermie, beginnen meist schon in früher Jugend; Katarakt dagegen ist in der Jugend, abgesehen von traumatischen oder angeborenen Starformen, selten. So liegt es nahe, bei der auffallend häufigen Kombination der beiden Leiden einen Zusammenhang zu vermuten.

Sklerodermie ist häufiger beim weiblichen Geschlecht, das Zusammentreffen von Sklerodermie und Katarakt dagegen bedeutend häufiger beim Manne, ohne daß aber jugendliche Starformen häufiger beim männlichen Geschlechte auftreten. Also muß doch wohl die Katarakt zur Dermatose in genetischer Beziehung stehen.

Poikilodermie ist eine seltene Affektion der Haut. Daß sie schon 15 mal zusammen mit Linsentrübungen beschrieben wurde, dürfte ein weiterer Beweis für eine Abhängigkeit der beiden Veränderungen voneinander sein.

Welcher Art sind nun die Beziehungen zwischen den beiden Organveränderungen.

Wohl lassen sich an Hand der Publikationen die rein zeitlichen Beziehungen zwischen beiden Affektionen ermitteln; meist können

wir auch feststellen, wie oft die Katarakt scheinbar als direkte Folge der Dermatose, wie oft sie gleichzeitig mit dieser und wie oft vor ihr in Erscheinung tritt. Aber diese Feststellungen sagen nichts Beweisendes über die Genese der Katarakt aus; denn auch zeitliche Unterschiede lassen verschiedene Ätiologien zu.

Zuerst soll hier versucht werden, die alte Auffassung *Andogskys* von der konsekutiven Abhängigkeit der Katarakt von den Hautveränderungen zu stützen; denn es scheint bei vorläufiger Betrachtung aller Fälle dem Voranschreiten der Dermatose doch eine gewisse Bedeutung zuzukommen. Für diese Betrachtungsweise müssen wir aber voraussetzen, daß es sich in allen Fällen von Antezedenz der Katarakt um mangelhafte Angaben der Patienten gehandelt hat.

In vielen Fällen ist die Geschwindigkeit der Aufeinanderfolge der beiden Veränderungen so auffallend, daß selbst bei der Annahme einer und derselben Ursache für beide Erkrankungsmanifestationen der Dermatose doch eine besondere ursächliche Rolle für die Kataraktentstehung zuzukommen scheint. Man ist zum mindesten in allen denjenigen Fällen geneigt, an eine solche Abhängigkeit der Kataraktentstehung von der Dermatose zu denken, in welchen die Linsentrübung sich sehr rasch, innerhalb weniger Tage, bald nach einem akuten Aufflackern der Dermatose, zur völligen Reife entwickelt hat, nachdem vorher längere Zeit, oft jahrelang, bloß unbedeutende stationär gebliebene Trübungen bestanden hatten. Und noch eindrücklicher ist der Einfluß der Hautveränderungen auf das Zustandekommen der Katarakt beim Studium derjenigen Fälle, bei denen sich, wie bei *Metzger* u. a., die Katarakt erst entwickelte, nachdem die Dermatose vom übrigen Körper auf das Gesicht übergegriffen hatte.

Bei kritischer Durchsicht aller unserer 111 Fälle stoßen wir nur wenige Male, — genau läßt sich die Zahl wegen der gelegentlich unbestimmten Angaben nicht ermitteln — und zwar auffallenderweise immer bei Sklerodermie, auf eine Antezedenz der Katarakt gegenüber der Dermatose, so in den Fällen 21, 26, wo die Linsenveränderungen der Hautaffektion angeblich um 2 bezw. 3 Jahre voranschreiten. Bedauerlicherweise fehlen bei sehr vielen Autoren die zeitlichen Daten für Katarakt- und Dermatoseausbruch; oft ist bloß etwa von „gleichzeitigem Bestehen" beider Affektionen die Rede. Suchen wir unter zweifelhaften Fällen, die *Kugelberg* zu einer Kritik an der damaligen allgemeinen Vorstellung über die Stargenese Anlaß gegeben haben mochten, so treffen wir, wie beispielsweise im Falle 17, wohl zuerst auf die Katarakt; aber der scheinbar nachfolgenden Sklerodermie waren schon viele Jahre vorher andere Veränderungen im Gebiete der Haut und deren Anhangsorgane, wie Canities praecox, vorausgegangen.

Immerhin ist es nicht ausgeschlossen, daß gerade bei Sklerodermie die Verhältnisse anders liegen und solche Ausnahmen wirklich zu Recht bestehen; denn bei dieser Hautaffektion haben wir die primären Veränderungen nicht im ektodermalen Gewebe, sondern diese haben ihren Sitz in den mesodermalen Partien der Haut, den Bindegewebsfasern, welche degenerieren. Wir kämen somit auf ganz neue Wege bei der Erforschung der Natur des Gesamtleidens und müßten unter Annahme von für die einzelnen Dermatosen verschiedenen Beziehungen zu den Linsentrübungen das Bestehen von völlig für sich abgeschlossenen und genau charakterisierten Krankheitsbildern annehmen. Eine solche Vermutung wird gestützt durch die Äußerungen verschiedener Autoren, welche die Erscheinungen beim Falle von *Rothmund* als Leiden sui generis betrachten, eine Hypothese, die in der Bezeichnung „maladie de *Rothmund*" ihren Ausdruck findet. Auch über die Fälle von *Prieur* et *Trénel* und von *Schnyder* wurden ähnliche Vermutungen ausgesprochen. Gerade bei den familiären Fällen tritt besonders deutlich hervor, daß neben unsern beiden Organveränderungen noch andere Erscheinungen bestehen, welche nicht etwa zufällig, bei einem Familienglied da sind, sondern sich in einer Familie in auffälliger Weise wiederholen, zum Krankheitsbild zu gehören scheinen und in dieser Art der Kombination an anderer Stelle nicht wieder anzutreffen sind, ja sich sogar direkt entgegengesetzt verhalten können. So weisen fast alle Patienten aus der Sippe von *Krebs-Hartmann-Thiébaut* verkürzte Extensorensehnen am Fußrücken auf, während wir dieser Anomalie sonst nicht mehr begegnen. Bei *Kugelberg* finden wir den Hinweis auf abnorme Unterlängen und Spannweite der Arme bei seinen Patienten. Die beiden jugendlichen Patienten von *Schnyder* zeichnen sich durch kretinoide Physiognomie aus usw.

Ob nun die wenigen Ausnahmen mit Antezedenz der Katarakt dazu berechtigen, den Einfluß der Dermatose auf die Kataraktentstehung zum vornherein in Abrede zu stellen, erscheint uns fraglich. Denn es könnte sich außer um eine verspätete Beobachtung auch um ein anfängliches Latentbleiben der Hautveränderungen gehandelt haben, oder die Dermatose könnte, falls sie ihrer Natur entsprechend schubweise aufzutreten pflegt, einmal einige Zeit vorher nur leicht aufgetreten sein, während ihres Bestehens aber doch die für die Starbildung beispielsweise als ursächlich angenommenen Toxine in genügender Menge gebildet haben.

Durchgehen wir in unserer Tabelle die zeitlichen Daten über Dermatose- und Kataraktausbruch, so finden wir die größte Gesetzmäßigkeit bei der Poikilodermie, welche in allen unsern mit zeitlichen Angaben überlieferten Fällen schon in frühester Kindheit, im ersten Viertel- oder Halbjahr und nur in zwei Fällen angeblich etwas

später aufgetreten war, während die Katarakt sich bei den Poikilodermiekranken 1 bis 5¾, im Durchschnitt 3¼ Jahre später entwickelt. Dabei sind aber die Stadien der Linsentrübungen zur Zeit der Feststellungen sehr verschieden.

Bei der Sklerodermie schwankt die Zeit, zu welcher die Dermatose ihren Anfang nimmt, zwischen dem 10. und 55. Altersjahr; im Mittel treten die ersten Veränderungen mit 22 Jahren auf, wobei zwei Daten von 55 und 35 Jahren etwas weit von einer sonst ziemlich scharf begrenzten relativen Norm abweichen, die zwischen dem 15. und 22. Altersjahr liegt. Für die Entwicklungszeit der Katarakt bei dieser Dermatose läßt sich dagegen keine Häufung in bestimmtem Alter feststellen. Sie tritt 1—15, im Durchschnitt 6¼ Jahre nach der Dermatose auf, in einzelnen Fällen, wie schon erwähnt, auch vor der Hautaffektion.

Bei Neurodermitis fehlt schon für die Dermatose jede Gesetzmäßigkeit. Sie erscheint frühestens im 6. Lebensjahr, im Mittel im 12. und tritt spätestens im 39. auf. Die Katarakt folgt dabei 1 Monat bis 29 Jahre später.

Bei den übrigen Hautleiden sind die zeitlichen Verhältnisse ähnlich.

Die starken Abweichungen der zeitlichen Beziehungen zwischen Dermatose und Katarakt verleiten dazu, die Bedeutung der Dermatose für die Kataraktenstehung zu bezweifeln. Unsere Hypothese verliert aber ihren Sinn nicht, wenn wir bedenken, daß schon die Dermatosen selbst zu ihrer Ausbildung sehr verschieden lang brauchen, in vielen Fällen auch wieder verschwinden und später rezidivieren und daß wir andererseits bei der Annahme weiterer Bildungsursachen für die Katarakt diese zeitlichen Schwankungen ebenso wenig erklären können. Auch für die an und für sich seltsame Erscheinung des zeitlich ungleichen Auftretens der Katarakt an beiden Augen desselben Patienten — das eine Auge erkrankt oft Wochen (Fall 67) bis Monate und Jahre (Fall 2 und 3) später als das andere — fehlt bei jeder andern Hypothese der Kataraktätiologie die Erklärung.

Die wenigen Fälle, wo Katarakt und Dermatose angeblich gleichzeitig erschienen sind (Fall 35, 39 u. a.), sprechen nicht für und nicht gegen unsere vorläufige Annahme. Eine zeitliche Differenz kann wohl auch hier bestanden haben.

Nach dieser Betrachtung der zeitlichen Beziehungen zwischen den beiden Veränderungen soll in der Folge versucht werden, festzustellen, welcher Art die pathogenetischen Beziehungen sind. Es ist aber nicht Zweck dieser Arbeit, alle aufgestellten Theorien zu diskutieren. Hier kann auf die Kommentare der einzelnen Autoren und auf die größern Arbeiten von *von Mooren*, *Lutz*, *Groenouw*, *Löwenstein* u. a. verwiesen werden.

In unserer Tabelle sind in einer besonderen Rubrik die ätiologischen Hypothesen der Autoren oder späterer Kritiker für die einzelnen Fälle angeführt, ebenso, soweit dies möglich war, die klinischen Erscheinungen, welche zu den betreffenden Annahmen geführt haben. Diese Hypothesen scheiden sich in solche, welche Katarakt und Dermatose aus der gleichen Ursache, syngenetisch, entstehen lassen, solche, welche die Katarakt als eine Folge der Dermatose betrachten und wiederum andere Annahmen, die für beide Leiden getrennte Ursachen verantwortlich machen. Manche dieser Theorien erscheinen fraglich; aber das führt aus dem Rahmen unserer Aufgabe hinaus. Am meisten Bedeutung scheint nach dem Studium aller, speziell der familiären Fälle, der bisher als Ursache noch wenig beachteten Vererbung zuzukommen.

Wie es Familien gibt, in welchen eine dieser Dermatosen erblich ist, als auch solche, denen die juvenile Katarakt durch Generationen hindurch als erbliches Leiden anhaftet *(Vogt)*, ebenso läßt sich ein Zusammentreffen beider Komponenten denken, als deren Resultante unser Leiden anzusehen wäre. Eine solche zufällige Koinzidenz würde auch die Fälle von nicht erblich erworbener Dermatose mit Katarakt erklären. Die betreffenden Fälle — es sind ihrer nur wenige — wurden stets isoliert, niemals familiär auftretend angetroffen (Pellagra, Erythema exsudativum multiforme).

Gerade die gewiß sehr auffallende Art der Verteilung der beiden Affektionen in einigen Familien unter den einzelnen Gliedern spricht doch sehr zu Gunsten einer bloßen Vererbung der getrennten Affektionen. Besonders die Fälle von *Rothmund*, welche wir dank den spätern gründlichen Nachforschungen durch *Schnyder* und *Seefelder* heute am genauesten kennen, sind in dieser Hinsicht interessant. Es war schon *Rothmund* bei seinen durchwegs jugendlichen Patienten aufgefallen, daß in zwei seiner drei Familien sowohl Kinder mit dem kombinierten Leiden als auch solche mit der Dermatose allein oder ohne jede dieser Affektionen zu finden waren. Aber während *Rothmund* der Meinung war, daß die Katarakt bei den noch augengesunden Kindern erst vor ihrer Entwicklung stände, hat sich bei den Nachforschungen besonders *Seefelders* herausgestellt, daß es in den betreffenden Fällen bei dem Hautleiden allein geblieben war.

Im Sinne einer Vererbung spricht auch der Fall 100, wo die 72-jährige Patientin, selbst nicht mit Sklerodermie, sondern nur zwischen dem 20. und 30. Jahr mit Canities praecox befallen, die Sklerodermie und Katarakt von ihrem Vater auf die beiden Töchter überträgt. Ähnlich sind die ebenfalls schon zitierten Verhältnisse in den Fällen 78 ff., wo die Alopecie aus der väterlichen Linie, die juvenile Katarakt aus der mütterlichen Linie zu stammen scheint. Die beiden Komponenten scheinen sich in allen diesen Fällen ganz willkürlich

zu kombinieren. Somit finden wir auch eine Erklärung für die durchaus nicht selbstverständliche Tatsache, daß wir nur in einem relativ kleinen Teil der Fälle von Erkrankung an einer der einschlägigen Dermatosen Katarakt vorfinden, andernteils bei Dermatosen aus jedem Gebiet der Dermatologie mit größten ätiologischen und anatomischen Verschiedenheiten. Wir treffen tatsächlich fast in allen Familien, in denen das kombinierte Leiden mehrmals und auch in solchen, wo es nur einmal auftritt, unter einigen Mitgliedern auch nur eine dieser Affektionen an und zwar — dieser Umstand ist wesentlich — sowohl Hautveränderungen allein (Fälle von *Krebs-Hartmann-Thiébaud, Siemens, Rothmund, Kugelberg*) als auch Linsentrübungen allein (Fälle von *Prieur* et *Trénel, Krebs-H.-Th.*).

Die Vererbung des Leidens oder seiner Teilerscheinungen scheint besonders da zum Ausdruck zu kommen, wo Verwandtenehe der Eltern oder Vorfahren besteht, so bei zwei der *Rothmund*'schen Familien, wo die Väter Brüder, die Mütter Schwestern waren; in der dritten Familie desselben Autors sind die Eltern direkt unter sich verwandt, Vetter und Base. Der Patient im Falle 76 ist das Produkt einer Verbindung zwischen Vater und Tochter, und die beiden jugendlichen Patienten von Fall 74 und 75 stammen von Großeltern ab, welche im dritten Grade blutsverwandt sind. Seltsamerweise liegt in allen diesen Beispielen Poikilodermie vor. Daß bei *Rothmund* das Leiden vorläufig auf eine einzige Generation beschränkt geblieben ist, verwundert nicht, weil kein mit Haut- und Augenleiden behaftetes Glied der Sippe sich fortgepflanzt hat. Der Vererbungsmodus scheint nach den Verhältnissen in allen unseren Familien ein rezessiver zu sein.

Am Schlusse dieses Kapitels sei für die Untersuchung künftiger ähnlicher Fälle zur Prüfung der ätiologischen Beziehungen zwischen Dermatose und Katarakt an den Vorschlag von *Lutz* erinnert, die Linse, am besten kurz vor der Staroperation, mit Cutanreaktion auf Antigen-Antikörper-Wirkung zu prüfen. Fällt die Reaktion im Sinne einer Verstärkung der Linsentrübungen positiv aus, so ist die Wahrscheinlichkeit des Einflusses der Dermatose auf die Katarakt bedeutend größer, wenn auch nicht absolut bewiesen.

Als Ergänzung zu den Fällen, über welche *Schnyder* zu wiederholten Malen in der „Schweiz. Med. Wschr." berichtet hat (Fall 69 und 73), seien noch folgende Angaben wiedergegeben, welche mir liebenswürdigerweise Herr Dr. *Flüeler* aus Grenchen (Soloth.) als Hausarzt über die zwei jugendlichen Patienten machte. Sie sprechen für die Bedeutung endokriner Störungen in unserm Krankheitskomplex.

Die zwei Geschwister, das 1922 geborene Mädchen E. Rö. und der 1928 geborene Knabe R. Rö., sind das älteste und jüngste von vier

Kindern der gleichen Eltern. Die beiden andern Kinder und die Eltern sind in jeder Beziehung gesund. Weder in der zahlreichen Familie des Mannes noch der Frau finden sich gleiche oder ähnliche Erkrankungen wie bei den zwei Kindern. Während nun die zwei gesunden Geschwister, der Knabe Chr. und das Mädchen A., ein schön proportioniertes, etwas schmales, längliches Gesicht haben, sehen sich die beiden an Haut und Augen erkrankten dadurch sehr ähnlich, daß beide von pastösem Habitus sind und eine breite, zusammengedrückte Stumpfnase aufweisen, was ihnen den Ausdruck von Kretins verleiht, während ihre sonstige körperliche und geistige Entwicklung ganz normal ist und derjenigen der gesunden Geschwister in keiner Weise nachsteht. Schon *Lutz* war 1928 bei seiner dermatologischen Untersuchung des damals 6jährigen Mädchens die hypothyreotische Physiognomie aufgefallen. Die Angaben, daß bei beiden Kindern die Hautaffektion — es handelt sich um Poikilodermie — periodische Verschlimmerung im Sommer und jeweilen bei Neumond aufweist, treffen wir sonst nie mehr an.

Morphologie der Cataracta syndermatotica

Es bleibt uns noch die wichtigste Aufgabe, die *Linsentrübungen* in allen unsern Fällen auf ihre Form hin zu untersuchen und festzustellen, ob diese für unser Syndrom spezifisch sind, also bei keiner andern Erkrankung gefunden werden und ob sich event. sogar für einzelne Dermatosen besondere Starformen abgrenzen lassen.

Leider ist dem morphologischen Charakter der Linsentrübungen bis vor kurzem nur wenig Interesse geschenkt worden, sodaß in vielen ältern Arbeiten, vor allem in der dermatologischen Literatur, jede eingehende Beschreibung der pathologisch veränderten Linse fehlt. Aus den folgenden Darstellungen ergibt sich, daß das Bild unseres Stares ein sehr mannigfaltiges ist und unsern Erwartungen bezüglich seiner Eigenartigkeit nicht entspricht.

Die Form der Linsentrübungen ist keineswegs einheitlich. *Franceschetti* hat schon auf diesen Umstand hingewiesen. Sowohl unter den einzelnen Dermatosen als auch bei einer und derselben Hautaffektion treffen wir auf ganz verschiedene Veränderungen, die nicht etwa zeitlich bedingt sind. Nur die Abweichungen am einen Auge gegenüber dem andern stellen sich meist als zeitlich bedingte Differenzen heraus, insofern, als die Entwicklung der Katarakt am einen Auge gelegentlich weiter fortgeschritten ist als auf dem andern.

Indogsky hatte schon 1914 versucht, die Cataracta dermatogenes, wie er sie nannte, zu charakterisieren, und machte dabei aus der falschen Voraussetzung, daß allen diesen Starformen die gleiche Genese zugrunde liege, keinen Unterschied zwischen den Trübungsformen bei den einzelnen Dermatosen. Die Unterschiede unter den Linsenveränderungen sind aber bei den einzelnen Dermatosen so groß, daß wir mit Vorteil zuerst die Linsenveränderungen bei den einzelnen Hautkrankheiten besprechen und erst anschließend untersuchen wollen, ob sich für alle Formen gemeinsame Kriterien feststellen lassen.

Bei *Franceschetti* finden wir die Aussage, daß erst für die *Neurodermitis* eine arteigene Linsentrübung festgestellt sei. Er und *Löwenstein* charakterisieren diese als typische schildförmige, bogenförmig begrenzte Trübung vorwiegend der vorderen Rinde, welche rasch fortschreitet. Den zusammenfassenden Arbeiten dieser Autoren, sowie derjenigen *Vogts* und einer Anzahl bisher nicht berücksichtigter Fälle von Neurodermitis mit Katarakt entnehmen wir folgende Einzelheiten der Linsentrübungen. Die Trübung beginnt meist subkapsulär und hat die Form eines Schildes; sie liegt in den vordersten Schichten der vordern Cortikalis, direkt unter dem Zentrum der

Vorderkapsel, zu Beginn auf vollständig klarem Grunde, in vorgerückteren Fällen aber inmitten diffuser Trübungen. Die hintere Cortikalis ist nur selten betroffen. Bei größerer Reife ergreift der scharf umschriebene Teil der Trübungen auch tiefere Schichten. Die Linsenkapsel ist meist trübungsfrei, solange die Katarakt nicht einen bestimmten Reifegrad erreicht hat. Später, selten auch schon frühzeitiger, bilden sich auch Veränderungen am Epithel der vordern Kapsel aus, sodaß die Linsenoberfläche eisgrau oder weißlich, meist sektorenförmig getrübt erscheint, nur selten in größerer Ausdehnung. Wir haben dann vorne axial im Zentrum einen Kapselstar, welcher sich in einzelnen Fällen durch Farbenschillern auszeichnet. Erst subkapsulär folgen dann die genannten weißlichen Trübungswolken, welche zentral besonders stark ausgesprochen sind und die besagte Form eines Schildes oder Plättchens mit peripherwärts gerichteten Strahlen aufweisen, die radiär verlaufen und vorwiegend in einer Ebene liegen. Die Grenze dieser Trübung ist scharf und arkadenförmig; dabei sind die Bogen peripherwärts konkav und mehr spitz als rund. In selteneren Fällen ist die Trübung nach außen konvexbogig begrenzt. Es kommt so je nachdem die Form einer Rosette oder eines Sternes zustande, weswegen *Andogsky* der Katarakt die Bezeichnung *Cat. stellata* verliehen hat. *Oltmanns* spricht in seinem Falle von Schmetterlingsform der Trübung. Wahrscheinlich steht diese bogenförmige Begrenzung in Beziehung zur radiären Anordnung der Nähte. Die Spannweite der einzelnen Bogen ist ungefähr gleich. Ist auch die Kapsel getrübt, so bleibt entweder zwischen der Kapseltrübung und der subkapsulären, meist im Abspaltungsstreifen gelegenen Trübung eine dünne Schicht frei oder die Trübungen gehen unmittelbar ineinander über. Zentralwärts sitzen die Trübungen in der Regel dem Alterskern auf. Nach *Andogsky* bevorzugen die Veränderungen die Diskontinuitätszonen. Neben der schildförmigen Trübung finden wir in vorgerückteren Stadien auch partielle Trübungen, welche diffus um den Kern gelagert sind. Die zentralen und hinteren Linsenschichten bleiben meist klar. Eine Ausnahme bildet ein Fall von *Löwenstein*, wo deutliche Kerntrübung vorhanden ist. Dort, wo auch in der hintern Kortikalis symmetrische, punktförmige Trübungen bestehen, handelt es sich um fortgeschrittene Fälle; denn sie werden stets nur beim Vorhandensein vorderer Rindentrübungen angetroffen. In wenigen Fällen findet sich auch hinten ein Stern oder Schild, aber stets nur, wenn die Katarakt vorne schon völlig ausgebildet ist. Hinterer Kapselstar besteht nur im Falle 39, bei einem 5 Monate alten Kind. Als Endstadium finden wir dort eine totale weiche Katarakt. Es kann am einen Auge schon eine solche totale Linsentrübung bestehen, während am andern Auge erst die Stern- oder Schildform ausgebildet ist. Auch werden Fälle beschrieben, wo

die Trübung vorne die Form eines Sternes, hinten die eines in Bildung begriffenen Schildes aufweist. In Stadien völliger Reife kann die Linsentrübung wulstförmig in die Vorderkammer vorragen und diese einengen. Hierbei kommt es auf der Linsenoberfläche zur Bildung von Furchen und Tälern. Seltener ist einfach am vordern Linsenpol die Kapsel verdickt. Die Linse selbst bleibt im ganzen meist dünn. In einem Fall wird das Fehlen der Abspaltungsstreifen und der übrigen Diskontinuitätszonen im schmalen Lichtbüschel der Spaltlampe betont. Zwischen den Radien finden sich bisweilen cholesterinartig schillernde Pünktchen in den tieferen Schichten, sowie Wasserspalten. Da und dort ist Faserzeichnung zu sehen. Ferner zeichnet sich der Kapselstar durch sein abnormes Verhalten bezüglich des Chagrins aus. Dieser zeigt über dem Star, besonders in den axialen Partien, an den Stellen dichterer Trübungen, Verlust seiner Struktur und lückenhaftes oder homogenes metallisches oder Farbschillern, welches besonders *Indogsky* und *Vogt* hervorheben. Nur der Saum bleibt chagrinfrei. Dieses Farbenschillern, welches mehrere unserer Fälle auszeichnet, ist zuerst von *Grossmann* beschrieben und später von *Vogt* eingehend untersucht worden.

Die Entwicklungsdauer der Katarakt ist oft sehr kurz. Im Maximum verstreichen $1^1/_2$ Jahre vom Auftreten der ersten Veränderungen, welches in die Zeit zwischen den ersten Lebensmonaten (Fall 39) und dem 45. Lebensjahr (Fall 46) fällt, bis zur völligen Linsentrübung.

Die Katarakt als solche verläuft, ohne irgendwelche Veränderungen an andern Augenteilen hervorzurufen.

Als weitere Eigentümlichkeit der Cataracta bei Neurodermitis wird ihr Verhalten bei der Operation erwähnt. Während *Indogsky* die Operationsaussichten als sehr günstig bezeichnet, weil die Extraktion der vollkommen getrübten Linse oder die Diszision mit nachfolgender Linearextraktion absolut glatt und komplikationslos verlaufe, finden wir bei *Metzger* den Hinweis auf die Neigung zu ungünstigen Folgeerscheinungen nach der Operation. *Metzger* begründet diesen Umstand mit der meist bestehenden hochgradigen Irisatrophie, der starken Erweichung der Cortikalis, der Überempfindlichkeit der Haut durch die Dermatose und der Neigung der betreffenden Patienten zu Asthma mit gewaltsamen Inspirationen. Genaueres über die Natur dieser Komplikationen in den Fällen von *Metzger* erfahren wir nicht.

Die entfernte Linse ist mehrmals auffallend groß befunden worden. Die zentrale Trübung der extrahierten Linse besteht in einem Fall von *Indogsky* aus einer Flocke getrübter Rindensubstanz, welche mit der Epithelschicht der vordern Kapsel fest verbunden war. Der pathologisch-histologische Linsenbefund, wie ihn *Löwenstein* über einen Fall wiedergibt, ist folgender: Im vordern Epithel sieht man an

verschiedenen Stellen Vakuolenbildung und ziemlich große ungefärbte Lücken. Das Kapselepithel, das vordere sowohl wie das hintere, ist stellenweise stark verändert. Der Kernbogen ist völlig zerworfen, die Kerne sind aufgeblasen und aufgehellt, die Epithelreihe z. T. gespalten; dazwischen Hohlräume mit jungen Kapselepithelzellen, ähnlich wie beim Kapselstar. In den Linsenfasern Tropfen und schollige Trübungen; am Äquator ungefärbte Epithelzellen. Der Kernbogen weist degenerierte Kerne auf. Das Epithel selbst ist amorph. Zwischen den Trübungszentren oft klare Zonen. In den auswachsenden Linsenfasern große Kugeln mit teilweiser Kernfärbung. Unter der hintern Kapsel bestehen ähnliche Veränderungen. Die Epithelzellkerne reichen bis zum Äquator.

Das Wesentliche an unserer Starform ist also der subkapsuläre Beginn, die Form des Schildes, Sternes, oder der Rosette, Sitz dieser Trübung in den vorderen Schichten der vordern Cortikalis und Lage vorwiegend in einer Ebene; ferner die scharfe und auffallend arkadenförmige bezw. nach außen konvexbogige Begrenzung. In vorgerückten Stadien besteht dazu noch Kapselstar, und eine Trübung gleicher Form geht auch auf die Rückfläche der Linse über. Der Kern bleibt trübungsfrei. Ein weiteres Merkmal ist das Farbenschillern, welches allerdings nicht spezifisch ist. Wesentlich ist noch die rasche Progredienz der Trübung.

Die Katarakt tritt hier immer *nach* der Dermatose auf, oder gleichzeitig mit ihr. Sie wird aber auch, wie schon erwähnt, ohne begleitende Dermatose und andererseits, wie wir bald sehen werden, auch beim Ekzem, speziell dem seborrhoischen, angetroffen. Demnach erscheint es angebracht, wie oben schon vorgeschlagen wurde, Ekzem, Neurodermitis und Prurigo zu einer besondern Gruppe nahe verwandter Dermatosen zusammenzufassen.

Die Trübungen haben also nicht den Charakter komplizierter Stare, für die fortschreitende hintere und, selten, vordere Polarkatarakt sonst typisch sind.

Von einzelnen Autoren wurden zum Vergleich Strahlenkatarakt, Kupferkatarakt, traumatische und innersekretorische Katarakt herangezogen. Es bestehen aber gegenüber diesen Kataraktformen wesentliche Unterschiede. Dagegen stimmt die Starform in unsern Fällen mit einer von denjenigen Formen überein, welche beim Vorhandensein endokriner Störungen häufig angetroffen werden, speziell beim Myxoedem.

Somit müssen wir die von *Franceschetti, Kugelberg* u. a. aufgestellte Behauptung, daß es sicher eine spezifische Neurodermiskatarakt gebe, einschränken. Denn diese Sonderstellung gilt zum mindesten nicht mehr absolut, sondern höchstens noch im Vergleich zu andern Kataraktformen bei Dermatosen. Wie wir sehen werden, bleibt aber

die Neurodermitiskatarakt auch unter den andern einschlägigen Katarakten nicht artspezifisch. Sicher steht nur fest, daß sie stets die gleichen Eigenschaften aufweist und daß sie als diagnostisches Hilfsmittel zur Klärung der Dermatose etwa herangezogen werden kann, nicht aber für die Differentialdiagnose gegenüber Ekzem und Prurigo.

Damit kommen wir zur Betrachtung der Katarakt beim *Ekzem*. Hier finden wir neben einer mehr oder weniger typischen Form, einer subkapsulären, schildförmigen Trübung am vordern Linsenpol *(Löwenstein, Vogt, Kugelberg, Kurz)*, welche derjenigen bei Neurodermitis vollkommen gleicht und zu ihrer Entwicklung ebenfalls nur kurze Zeit braucht, auch andere Trübungsformen. So fiel *Franceschetti* bei einem Patienten das Fehlen einer axialen Poltrübung bei sonst völlig getrübter Linse auf. Diese Abweichung dürfte der Einwirkung eines besondern Faktors zuzuschreiben sein. Die Trübung besteht aus großen Schollen, die z. T. konfluieren, z. T. übereinandergreifen. Die Linsenvorderfläche ist uneben und weist Furchen und Täler auf, denen die Kapsel folgt. Die Vorderkammer ist durch die Linse eingeengt. Das Epithel fehlt stellenweise, was nach *Vogt* dafür spricht, daß die Schädigung der Linse im Bereich des Kapselepithels ihren Ursprung hat. Am linken Auge besteht die typische schildförmige Trübung mit bogenförmiger Begrenzung. Im Falle 58 ist die Trübung am einen Auge punktförmig, am andern streifenförmig. Es fällt auf, daß bei diesen zwei Fällen die Schildform der Trübung fehlt. Bei *Kurz*, im Falle 59, liegt hinterer Rindenstar in Form einer zentralen, scharf begrenzten Trübung vor.

Im Wesentlichen haben wir es also beim Ekzem mit einer gleichen Kataraktform zu tun wie bei der Neurodermitis. Im allgemeinen aber lassen sich für die Fälle von ekzematösen, pruriginösen und neurodermitischen, etwa auch ichthyotischen Hautaffektionen, die Starformen nicht leicht klassifizieren. So in Fällen von *Kugelberg*, *Franceschetti*, *Löwenstein*, weil die Differentialdiagnose zwischen verwandten, in der Erscheinung sehr ähnlichen Dermatosen oft nicht leicht zu stellen ist und die Krankheiten ineinander übergehen können. Wir finden in solchen Fällen Trübungsformen vom Typus der Neurodermitiskatarakt; in der Mehrzahl der Fälle aber bestehen Abweichungen von jener Form. Möglicherweise liegen da erst Anfangsstadien der typischen Katarakt vor.

Über Katarakt bei *Prurigo simplex* wird uns nur einmal (Fall 61) berichtet. Es bestehen bei diesem 20jährigen Patienten partielle vordere zentrale kapsuläre und kortikale Trübungen am rechten Auge, links eine reife Katarakt mit umschriebener Kapselverdickung. Der Autor bezeichnet den Charakter der Trübung als typisch für einen zu endogenen Hautaffektionen gesellten Star. Die Entwickung brauchte ein halbes Jahr. Wahrscheinlich liegt hier ein reifes Sta-

dium vor. Es kann auch hier wieder keine deutliche Abweichung von der Neurodermitiskatarakt festgestellt werden, sodaß als Resultat der Untersuchungen festgehalten werden darf, daß Neurodermitis, Ekzem — es handelt sich stets um chronisch rezidivierende Formen beim letzteren — und Prurigo bisweilen von einer Katarakt begleitet sind, welche stets ähnliche Charakteristika aufweist. Die Katarakt ist vorwiegend eine Rindenkatarakt von der Form eines Schildes oder einer Schale mit arkadenförmiger bezw. nach außen konvexbogiger Begrenzung, sodaß die Form einer Rosette oder eines Sternes zustande kommt. Diese Feststellung zeigt erneut die Berechtigung der Zusammenfassung der drei Dermatosen, wie sie von *Lutz* vorgeschlagen worden ist.

Bei *Poikilodermie* sitzt nach *Rothmund* die begleitende Linsentrübung anfangs unter der Vorderkapsel, am Rande der Linse, in der Peripherie und besteht aus radiären Streifen von ganz geringer Breite in der Form von Dreiecken, deren Basis dem Linsenrand entspricht. Auffallend schnell, in vier bis acht Tagen, entwickelt sich aus unbedeutenden Trübungen in der vorderen peripheren Rinde der Totalstar. In den hintern Linsenpartien sind sternförmig gruppierte, dichtere Trübungen. In einem Falle ist die Linsenkapsel von der Fasermasse der Rinde abgehoben und gegen die Vorderkammer vorgewölbt und durch klare Flüssigkeit von der Rinde getrennt. Auffallend gegenüber andern jugendlichen Katarakten ist das starke Hervortreten der vordern Linsenkonvexität, welches den Anschein erweckt, die Linse sei gequollen. Beim Falle von *Siegrist* besteht die Katarakt aus feinsten Trübungen im Bereich der ganzen vordern und hintern Kapsel, welche selbst im ganz schmalen Bündel nicht von der Kapsel zu trennen sind.

Meist beginnt die Trübung an beiden Augen zugleich, selten am einen Auge vier bis sechs Wochen, sogar Monate bis Jahre früher als am andern und zwar in nahezu gesetzmäßiger Weise im 2. bis 6. Lebensjahr. In einem einzigen Fall bleibt die Katarakt einseitig. *Seefelder* ist aufgefallen, daß die Katarakt bei Poikilodermie nur bei den von früher Jugend an mit der Hautaffektion befallenen aufgetreten war und bei den nur leicht mit der Dermatose affizierten ausblieb. Pathologisch-anatomische Details fehlen für diese Fälle. Was die Operation anbelangt, wird deren Verlauf mit Ausnahme eines Falles, in welchem sich Infektion der Cornea beidseits mit nachfolgender totaler Leukombildung anschloß, als günstig und die Heilung als gut bezeichnet.

Als wesentlichste, typische Merkmale der Poikilodermiekatarakt wären demnach hervorzuheben, daß die Trübungen sämtliche Zonen der Linse erfassen können, ferner die Dreieck- oder Streifenform der Trübungen mit Ursprung am Linsenrand und Richtung gegen die

Linsenmitte, das Auftreten in frühester Jugend, im 2. bis 6. Lebensjahr, die rasche Progredienz im Verlaufe weniger Tage. Ferner die Quellung und Blähung der Linse, das Fortschreiten der Trübung von der Peripherie gegen das Zentrum hin und das rasche Aufeinanderfolgen der Trübungen an beiden Augen in der Mehrzahl der Fälle. Der Vergleich mit endokriner Katarakt, wie ihn *Bowman* and *Clark* und *Sézary* et *Mamou* anstellen, ist sicher nicht begründet; denn während eines der Hauptmerkmale der endokrinen Katarakt der Sitz ausschließlich in der Rinde ist, haben wir bei der Poikilodermie-Katarakt in vielen Fällen Kerntrübung. Im wesentlichen stellt unsere Katarakt, wenngleich sie nicht so scharf umschrieben werden kann wie andere Starformen, wiederum mehr oder weniger einen Typus von eigenem Charakter dar, der indessen so stark variiert, daß seine Feststellung kaum diagnostischen Wert besitzen dürfte.

Bei *Sklerodermie* ist das Bild der Katarakt noch weniger einheitlich. Nach *Kugelberg*, welcher darauf hinweist, daß sie nicht so genau bekannt sei wie die Neurodermitis-Katarakt, besteht meist eine Cat. centralis. *Krebs-Hartmann* und *Thiébaut* halten dagegen die Katarakt bei Sklerodermie für so typisch, daß man aus dem Augenbefund allein schon die Diagnose der Krankheit stellen könne, ohne den übrigen Erscheinungen Rechnung tragen zu müssen. Die Linsentrübungen bei ihren Fällen sind aber ausgesprochen verschieden. Einerseits finden wir einen Kernstar: der Embryonalkern ist im Zentrum stellenweise getrübt oder ganz undurchsichtig; andererseits werden staubförmige Trübungen, Vakuolen und lamelläre Spaltungen, besonders in der vorderen, aber auch in der hinteren Rinde, vorwiegend am Äquator und in seiner Umgebung zerstreut beschrieben, die beiden Pole freilassend. In der hintersten Schicht der hintern Rinde sitzt in andern Fällen eine ausgebreitete Trübung am hintern Pol, welche in einem Fall bis zur Berührungszone der hintern Kapsel ausgebreitet ist und sich in Form unregelmäßiger Pyramiden in die Rinde erstreckt. Bei andern Patienten derselben Autoren ist der Linsenkern nicht verändert, sondern es sind nur vordere und hintere Rinde durch reichliche zerstreute Stäubchen getrübt, während auf der Höhe des hinteren Poles, an der Grenzschicht der hintern Kapsel, eine Trübung vom Aussehen einer Brotkrume mit unregelmäßigen Konturen zu sehen ist, welche sich nach vorne in der Form eines in die Rinde hineinwachsenden Pilzes entwickelt. Daselbst finden sich in der Nachbarschaft einige grüne und rote Punkte, welche möglicherweise Cholesterinkristallen entsprechen. Bei wieder andern Patienten ist am einen Auge der Kern getrübt, am andern trübungsfrei, dafür aber die Trübung am hintern Rindenpol ausgebreiteter. Einmal, im Falle 104, ist die Katarakt nur linksseitig. Sie besteht aus einigen feinen Trübungen auf der Höhe der Y-Naht auf der Vorderfläche

des Embryonalkernes. In der gleichen Familie aller dieser bisher erwähnten Patienten findet sich zweimal Katarakt ohne Dermatose, beim 24jährigen Patienten in Form von Rindentrübungen; im andern Falle, bei der 20jährigen Patientin, ist die Katarakt nur linksseitig und besteht aus Trübungen im Embryonalkern. Auch bei den übrigen Autoren begegnen wir solchen Verschiedenheiten. So sitzen bei *Werner*, *Vossius*, *Sézary-Favory* et *Mamou* die Trübungen in der Rinde, wobei in einem Fall nur in der Vorderrinde noch einzelne klare Stellen zu sehen sind und in der dahinter gelegenen Partie, speziell in der Mitte, eine gleichmäßig milchigweiße, vollkommen undurchsichtige Trübung besteht, sodaß die Lichtreflexe fehlen. Bei *Vossius*, *Arady*, *Pinard* finden wir eine Cat. centralis, bei welcher die Trübungen in der Peripherie streifenförmig, hinten meist reichlicher als vorne, eingelagert sind, während in der Rinde nur vereinzelte Trübungen bestehen. Bei *Pinard* sind es blaue Punkte im Linsenkern, welche von einem Kranz pigmentierter Trübungen, z. T. in Reiterchenstellung, umgeben sind. Bei *Sézary-Favory* et *Mamou* sitzen die Veränderungen vorne subkapsulär, in den obersten Schichten der Rinde in Form von faserigen Trübungen geringer Tiefe, in der hinteren Rinde dagegen, wo sie ebenfalls subkapsulär liegen, haben sie das Aussehen eines Sternes, welcher axial gelegen und gleichmäßig dicht ist. In beiden Fällen von *Eguchi* liegt Cat. corticalis posterior beidseits vor. Nach Aussage von *Sézary-Favory* et *Mamou*, *Bowman* and *Clark*, *Krebs-Hartmann-Thiébaut*, *Ehrmann* ist das Spaltlampenbild dieser Katarakt dem der endokrinen sehr ähnlich, speziell der Tetaniekatarakt: denn sie sitzt vorwiegend in der Rinde. Diese Tatsache gilt aber nur für einige Fälle. *Kugelberg* vergleicht sie mit Neurodermitiskatarakt. Fast überall fällt auch hier die rasche Progression der Katarakt auf. Nur bei *Werner* und *Vossius* entwickelt sie sich langsam. Bei *Eguchi* kommt es in beiden Fällen ohne äußere Ursache zu Irisprolaps.

Bei dieser Verschiedenheit der Erscheinungen fällt es schwer, bezeichnende Merkmale dieser Kataraktform festzustellen. Immerhin treffen wir hier wieder typische Kernstare, daneben aber, und zwar ebenso häufig, Rindenstare von verschiedenem Aussehen an. In einzelnen Fällen sitzt bei letzteren die Trübung am Pol, in andern am Äquator, die Pole freilassend. Bisweilen hat sie die Form einer Brotkrume oder eines Pilzes, die gegen die Tiefe gerichtet sind. Wir treffen auch nur bei der Sklerodermie auf eine Antezedenz der Katarakt gegenüber der Dermatose. Konstanter ist die Geschwindigkeit der Progredienz, das Fehlen von Augenhintergrundes- und Glaskörperveränderungen. Bemerkenswert ist der Umstand, daß im Falle von *Sézary-Favory* et *Mamou* die Katarakt sehr derjenigen bei Neurodermitis gleicht und im Falle von *Freund*, wo die Sklerodermie aller-

dings mit Tetanie kombiniert ist, einer Cat. perinuclearis entspricht. Auffallend ist bei der relativ häufigen Kombination von Sklerodermie und Tetanie in unsern Fällen (bei *Freund, Russo, Monjukowa*) der Umstand, daß die Katarakt nicht öfters einer Zonularkatarakt gleicht.

Das *Myxoedem* kann von verschiedenartigen Linsentrübungen begleitet sein; oft von der für seine Verwandtschaft mit Sklerodermie und Neurodermitis bezeichnenden Form. So publiziert beispielsweise *Löwenstein* den Fall 89 unter der Diagnose Myxoedem, aber das Bild der Linsentrübungen führt uns zur Annahme einer Neurodermitis, welche bei Heranziehung der näheren dermatologischen Beschreibung tatsächlich auch vorzuliegen scheint. Nach den wenigen Angaben, die bisher für die Myxoedemkatarakt vorliegen, ist diese zu unspezifisch, als daß überhaupt Abschließendes über sie ausgesagt werden könnte.

Die Katarakt bei *essentiellen Pigmentanomalien und abnormem Haarwuchs* ist eine Kortikalkatarakt. *Mazzi* beschreibt in seinem Fall von Haarwuchs und Pigmentierungen an Wangen und Kinn bei der 39jährigen Patientin eine solche. Die ganze parazentrale Rinde ist stark trüb. Vorne subkapsulär finden sich trübe Flecken mit Kapselverdickung. Nach seiner Ansicht sind die subkapsulären, nicht die tieferen Trübungen, endokriner Natur. In beiden Fällen von Trockenheit und abnormen Pigmentationen der Haut mit schlechtem Haarwuchs bei *Takao* haben wir diffuse unregelmäßige Linsentrübungen: in einem Falle liegen sie subkapsulär. Als Komplikation bildet sich hier nach der Staroperation als Folge einer rezidivierenden Iridocyclitis eine Phthisis bulbi aus.

Kreibich teilt uns über die Form der Katarakt bei *Hornnaevi an Körper und Cornea Hyperkeratosen, Hyperpigmentationen* in seinem Fall (95) mit, daß die rechte Linse seines Patienten intensiv grauweiß getrübt sei, während am linken Auge ein höchstgradig verdickter eingefalteter Kapselstar bestehe. Gleichzeitig sei beidseits der Augenhintergrund schwer verändert. Welcher Art diese Veränderungen sind, vernehmen wir aber nicht. Im zweiten Fall von *Kreibich* (96) mit ähnlichen Veränderungen an Haut und Cornea, erfahren wir nichts über die Form der Linsentrübungen. Diese Katarakt hat also nichts gemein mit derjenigen bei den Pigmentanomalien und dem abnormen Haarwuchs bei *Mazzi* und *Takao*, wenigstens soweit sie uns aus dem ersten Fall bekannt ist. Bezüglich der Zeit des Auftretens der Katarakt verrät *Kreibich* nur, daß sie im zweiten Fall angeboren oder zum mindesten sehr früh erworben ist.

Was die Linsentrübungen bei *Alopecie* anbelangt, so finden wir bei *Papastratigakis* (Fall 82) die Bemerkung, daß bei dem 22jährigen Patienten die Linsenveränderungen nur auf dem rechten Auge und zwar in Form gleichmäßig weißbläulicher Trübungen bestanden hätten. Sie waren erst dann entstanden, als die zuerst nur auf den

behaarten Kopf beschränkte Alopecie sich plötzlich über den ganzen behaarten Körper ausbreitete oder ausgebreitet hatte (Fall 82). In den Fällen 83 bis 85 sind bei fast vollständiger Alopecie und sklerodermatischen Veränderungen an den Fingern die Trübungen von zonulärem Typ. Also auch hier sind die Trübungen nicht einheitlich. Im Falle 78 tritt nach der Operation des Stares beidseits Iridocyclitis ein. Über den Aufbau der Katarakt erfahren wir keine Details.

Für alle noch folgenden Dermatosen läßt sich schon deshalb für die begleitende Katarakt etwelche Eigentümlichkeit nicht bestimmen, weil sie erst einmal in Gemeinschaft mit Linsentrübungen beschrieben worden sind. Die Linsentrübungen können hier höchstens in Beziehung zu andern Dermatosekatarakten gebracht werden.

Das *Erythema exsudat. multiforme* bei *Andogsky* ist begleitet von einer Katarakt, welche dem Typ der Neurodermitis-Katarakt entspricht. Wir finden beidseits Trübungen in der Form von radiären Strahlen verschiedener Breite, welche sich vom Vorderpol aus gegen die Peripherie ausbreiten. Die Veränderungen sind ein Monat nach der akuten Hautaffektion aufgetreten, welche mit hohem Fieber eingeleitet worden war. Einige Tage nach der Diszission trüben sich beide Linsen rasch. Die Heilung ist nach der peripheren Linearextraktion eine rasche und gute. Auch hier dürfen wir uns nicht auf die dermatologische Diagnose verlassen und die Starform definitiv mit einem Erythema exsudat. multiforme in Beziehung bringen: denn auch in diesem Falle haben wir, wie in den andern *Andogskys*, z. B. eine ausgebreitete Furunkulose.

Gar nichts näheres über die Natur des Stares erfahren wir aus der zugänglichen Literatur bei *Morbus Darier* im Fall 108, welcher noch mit starken Hyperkeratosen einhergeht. Ebenso fehlen uns die Angaben über den Aufbau der Trübungen bei *Aplasia pilorum* im Falle 106. Die Patientin war schon mit sechs Jahren beidseits staroperiert worden. Seit wann die Dermatose besteht, bekommen wir nicht zu wissen.

Als letzte der mit Katarakt etwa kombinierten Dermatosen hatten wir die *Pellagra* aufgezählt. Im Falle 110 war die Linse nach dem Abheilen der Hauterkrankung getrübt. Am linken Auge bestehen hier buntschillernde Trübungen in der subkortikalen Zone, in der ganzen Peripherie kleine Reiterchen und gegen das Zentrum hin eine Reihe von Streifen. Rechts besteht bei intakter vorderer Kapsel eine unreife weiche Katarakt. Das Linsengewebe ist wie mit Schneeflocken durchsetzt. Die Katarakt rechts ist auffallend schnell gewachsen, was nach den Verfassern für eine traumatische Entstehung oder doch plötzlichen exogenen Einfluß spricht: der Form nach scheint die Katarakt den Autoren ausschließlich endokrin bedingt. Es wird in diesem Fall besonders auf die nervösen Störungen und auf das Er-

löschen der Sehnenreflexe und der Sensibilität hingewiesen. Die Katarakt gleicht am linken Auge einem Schichtstar, rechts tatsächlich am ehesten einem innersekretorischen.

Von besonderem Interesse sind noch die zwei schon früher erwähnten Beobachtungen *Löwensteins* von typischer schildförmiger Trübung am vordern Linsenpol mit bogenförmiger Begrenzung ohne gleichzeitige Dermatose und ohne erkennbare Störung von Seiten der endokrinen Funktionen. Die Katarakt besteht dort aus grauweißer schildförmiger Trübung mit bogenförmiger Begrenzung. Die Zacken sind unregelmäßig angeordnet, ungefähr fünfeckig, wobei jede der Ecken durch kleine Arkaden vervielfacht ist. Gegen die Peripherie zu ist die Trübung scharfrandig begrenzt. Die Mitte des Schildes ist blaugrau verfärbt, die Peripherie kalkweiß, mit Einlagerungen von kleinen Kristallnadeln. An der Spaltlampe sind die peripheren Konkavitäten sehr scharf, wie gestanzt. Die anatomische Untersuchung der extrahierten Linse ergibt, daß die Trübung ziemlich gleichmäßig um den Kern herum gelagert ist. Gut gefärbte Zellkerne wechseln mit ungefärbten ab. Gegen den Äquator zu sind reichlich ungefärbte Epithelzellkerne. Unter dem Epithel, neben den großen Trübungen, sind Tropfeneinlagerungen der Linsenfasern zu sehen. Der Kernbogen ist ganz unregelmäßig gestaltet, die Kerne sind durcheinandergeworfen. In den dort auswachsenden Fasern finden sich reichlich Vakuolen. Es handelt sich also hier um eine Katarakt, welche der bei Neurodermitis festgestellten vollkommen gleicht. Die Frage, ob dieser Katarakt und derjenigen bei Neurodermitis die gleiche Ursache zugrunde liegt und die Dermatose nicht von Einfluß ist, oder ob die Neurodermitis in diesen zwei scheinbaren Ausnahmefällen etwa latent geblieben ist und der augenfälligen Symptome mangelt, bleibt offen.

Zusammenfassung

Als *Resultat unserer Untersuchungen* kann festgehalten werden, daß von den Dermatosen einzig die Neurodermitis tatsächlich von einer Katarakt begleitet sein kann, welche fast immer die gleichen Eigenschaften bezüglich ihres Aufbaues und der zeitlichen Entstehung aufweist, aber nicht pathognomonisch für das Hautleiden ist, weil sie auch bei gewissen endokrinen Störungen ohne Begleitung einer Dermatose und ganz isoliert, ferner auch bei Ekzem, Prurigo und Myxoedem auftritt. Mit Poikilodermie geht oft eine Katarakt einher, welche bestimmte Eigenheiten besitzt, aber zur Unterstützung der dermatologischen Diagnose nicht herangezogen werden kann, weil die Unterschiede gegenüber andern Dermatosestaren zu wenig markant und zuverlässig sind und ihr Bild variiert. Bei der Sklerodermie werden verschiedene Typen von Staren beobachtet, welche spezifische Eigentümlichkeiten aufweisen, aber wegen ihrer großen Variabilität und ihrer Ähnlichkeit mit andern Katarakten, speziell der endokrinen, keinen diagnostischen Wert besitzen. Die Linsenveränderungen bei Ekzem und Prurigo sind von denjenigen bei Neurodermitis nicht zu unterscheiden; diejenigen beim Myxoedem, soweit ihre Form festgestellt werden konnte, nicht einheitlich. Über alle andern hier besprochenen Katarakte läßt sich noch nichts Abschließendes aussagen, weil sie erst selten, meist nur ein- oder zweimal mit den betreffenden Hautaffektionen kombiniert gefunden wurden und ihre Formen in der Literatur nicht genügend beschrieben worden sind.

Nach diesen Feststellungen scheint der Dermatose in unserem Syndrom für die Starbildung allgemein eine gewisse Bedeutung zuzukommen. Vor allem aber drängt sich die Vermutung der Rolle der Vererbung auf und zwar entweder des Syndroms oder seiner Bestandteile direkt oder mindestens der Disposition für dieselben. Sehr deutlich kommt eine solche Ätiologie in den Fällen von familiärem Auftreten des Leidens zum Ausdruck, wo sich die einzelnen Komponenten ganz willkürlich zu kombinieren scheinen, und am sinnfälligsten in denjenigen Familien, in welchen Verwandtenehe der Eltern oder Vorfahren nachgewiesen werden kann. Weil wir einerseits unter den Angehörigen der meisten unserer Patienten auch auf irgendwelche Bestandteile unseres Syndroms stoßen und andererseits die Erscheinung schon durch mehrere Generationen hindurch verfolgt werden konnte, darf die Rolle der Erblichkeit als sicher angenommen werden; und doch dürfen wir exogene, etwa lokal bedingte Faktoren, nicht endgültig ausschließen. In den wenigen Fällen von isoliertem Vorkommen

des Leidens bei nur einem Familienglied ist diese zufällige Koinzidenz nicht so augenscheinlich. Da es sich in den meisten Fällen um einen ganzen Komplex krankhafter Veränderungen handelt, in welchem Hautaffektionen und Linsentrübungen nur Symptome darstellen, während der Gesamterscheinung wahrscheinlich ein allgemeines Leiden zugrunde liegt, dürfte die Erblichkeit oder erbliche Disposition in erster Linie für dieses gelten. Diese Disposition kann in einer Art Anaphylaxie oder einer besonderen Diathese von Haut und Schleimhäuten bestehen; sie scheint aber ihren Ursprung im endokrinen System zu haben; denn wir begegnen unter den Begleitsymptomen (siehe Tabelle) weitaus am häufigsten solchen, welche auf fehlerhafter Funktion der endokrinen Drüsen, vor allem der Genitaldrüsen und der Schilddrüsen und Nebenschilddrüsen, zurückgeführt werden müssen. Vielleicht kommt nur das eine oder das andere der beiden uns am meisten interessierenden Symptome, die Katarakt oder die Dermatose, in direkter Abhängigkeit von diesem Grundleiden zustande, während sich das andere Symptom unabhängig dazugesellt. Oder das Grundleiden schafft die Disposition für die beiden; dabei tritt eine der Veränderungen früher, die andere erst später, selten beide gleichzeitig, in Erscheinung. Vielleicht vermag diese zufällige Koinzidenz wie ein exogenes Moment zu wirken, und den Effekt durch Summierung nahe verwandter Eigenschaften zu steigern. Die Dermatose scheint sekundär die Linsentrübungen zu beeinflussen und dieser etwa durch Hautgifte ihr besonderes Gepräge zu verleihen. Wenigstens bei der Neurodermitiskatarakt und in einzelnen Fällen von Linsentrübungen bei Poikilodermie, Sklerodermie und andern Hautaffektionen müssen wir an einen solchen Einfluß denken. Möglicherweise werden spätere Beobachtungsergebnisse diese Hypothese bestätigen.

Am Schluß der Arbeit danke ich Herrn Prof. *Brückner* und Herrn Dr. *Rintelen* für die freundliche Überlassung des Falles und für die wertvollen Hinweise bei der Behandlung des Themas.

Literatur-Verzeichnis

Adler: Katarakt und Neurodermitis (Cat. dermatogenes). Kl. Mbl. f. A. 90, S. 398 (1933); Kl. Wschr. 12, Nr. 35, S. 1386 (1933).

Alagino, B. e *Rubino, A.:* La cataratta endocrina; su tre casi a tipo familiare, studio clinico biomicroscopico ed etio-epatogenetico (Nota riassumtiva). Istit. di Clin. Oculist., Univ. Catania. Boll. Soc. med.-chir., Catania 3, S. 168 (1935); La cataratta endocrina. Rass. It. d'Ott. 4, S. 445 (1935); Kl. Mbl. f. A. 95, S. 700 (1935).

Andogsky, N.: Cataracta dermatogenes. Med. Zeitschr. (Stuttgart) 52. S. 169 1914); Kl. Mbl. f. A. 52, S. 824 (1914).

Barthélemy et *René Onfray:* Cataracte endocrinienne et état pellagroide. Bull. Soc. ophtalm. Paris 3, S. 135 (1931); Zbl. f. O. 26, S. 261 (1932).

Barbot, E. M.: La sclérodermie associée à la cataracte (affection familiale). Thèse de Paris, 1925.

Bau-Prussak, S.: La dégénérescence génito-sclérodermique. Revue neurol. 33, Bd. 1, S. 316 (1926); Kl. Mbl. 92, S. 487 (1934).

Blegvad, O. u. *Haxthausen, H.:* Blaue sclerae und Tendenz zu Knochenbrüchen mit fleckförmiger Hautatrophie und zonulärer Katarakt.: Hosp. tid. 64, S. 609 (1921); Ref. Zbl. Hautkr. 5, S. 150 (1922).

Bloch, B.: Über Beziehungen zwischen Hautleiden und endokrinen Störungen; ein Fall von Poikilodermia atroph. kombiniert mit Mangel d. Ovarien, Uterusatrophie, juveniler Katarakt und Übererregbarkeit des Parasympatikus. Schweiz. med. Wschr. Jg. 56, Nr. 31, S. 753 (1926); Hautkrankheiten mit Katarakt. Schweiz. med. Wschr. Jg. 58, S. 1074 (1928). Hautkrankheiten und Stoffwechsel. Wiener med. Wschr. 50, S. 2751 (1925).

Bloch, B. u. *Stauffer, H.:* Skin diseases of endocrine origin. Arch. of Derm. and Syph. 19, S. 22 (1929).

Bowman, K. M. and *Clark, E. C.:* A case of Poikiloderma atrophicans vasculare. Arch. of Derm. and Syph. 15, S. 589 (1927).

Bunge: Über doppels. Iridocyclitis u. Poliosis, aus Universitätsklinik Kiel. Arch. f. Augenheilk. 108, S. 212 (1934).

Callan, P. A.: Eye lesions in Myxoedema. Trans. amer. ophthalm. Soc. 31. S. 391 (1895).

Cantonnet, M. A.: Cataracte chez une malade atteinte de myxoedème et tétanie. Ann. d'oculistique 143, S. 475 (1910).

Cedercreutz, A.: Aplasie pilaire; goître; cataracte juvénile, Ref. Zbl. f. Hautkr. 21, S. 841 (1927).

Cramer, E.: Zur Frage der anaphylakt. Entstehung der sympath. Entzündung. Klin. Mbl. f. A. 51, Bd. 2, S. 205 (1913).

Davis, Wm. T.: The relations of the eye and certain skin diseases. Southern med. Journal, 14, No. 3, S. 237 (1921). Zbl. f. Hautkr. 1, S. 283 (1921).

Eguchi, H.: Über Katarakt bei pluriglandulärem Infantilismus mit Sklerodemie. (Frühstar bei Sklerodermie und bei endokriner Wachstumsstörung). Ref. Zbl. f. Opth. 25, S. 507 (1931). Ref. Zbl. f. Hautkr. 38, S. 625 (1931).

Ehrmann: Arch. f. Dermat. und Syph. 138, S. 348 (1922). Handb. d. Haut- und Geschlskr. VIII/2, S. 717 (1931); VIII/2, S. 809.

Erggelet: Zeitschr. f. Aughk. 76, S. 207 (1932).

Foix et *Lagrange:* Über familiäres Auftreten von erworbener Katarakt. Revue d'oto-neuro-oculistique 1924, p. 750.

Franceschetti, A.: Über Katarakt und Hautleiden. Bericht über die 50. Zusammenkunft der deutsch. ophth. Ges. in Heidelb. 1934. S. 345. Syndrom von Groenblad und Strandberg. Schweiz. ophth. Ges. 23. IX. 1933; Klin. Mbl. f. A. 92, S. 410 (1934). Zschr. f. A. 85, S. 250 (1935). Über Katarakt bei Hautleiden. Zschr. f. A. 84, S. 184 (1934).

Freund, H.: Tetanie als Ursache der Starbildung. Wien. klin. Wschr. 10, Nr. 54, S. 405, S. 458 (1904). Zwei weitere Fälle von Tetanie: Wien. med. Wschr. 38, S. 1792 (1899).

Gault, M.: Cataracte nevrodermitique. Soc. d'opht. de l'Est 5. II (1933); Ann. d'oculistique 171, p. 172 (1934); Zbl. f. O. 30, S. 735 (1934).

Gilbert: Beziehungen der Gefäßhaut zu endokrinen Störungen. Deutsche ophthalm. Gesellsch., 48. Tagung in Heidelb. 1930. Zbl. f. Opbth. 23, S. 338 (1930). Wirkung gastro-intestinaler Störungen auf das Auge. Kurzes Handb. d. Ophth. v. Schieck u. Brückner V, S. 78. Doppelseit. Neuritis und Iritis, Vitiligo u. Erlöschen d. Sexualfunktionen. Klin. Mbl. f. A. 1920. Zbl. f. O. 23, S. 338 (1931); Klin. Mbl. f. A. 48, Bd. 2, S. 24; 49, Bd. 1, S. 649. Neueres über Beziehungen von Augenleiden z. Hautkrankh., Fortschr. d. Med. 31, S. 701 (1913).

Gjessing, H. G. A.: Om Oiensymptomer ved forstyrelser i det internsecernerende Organsystem. Tidskr. f. d. norsk. legeforen., 1922. S. 414. Zit. in Kugelberg, Klin. Mbl. f. A. 92, S. 484, 1934.

Grönblad, E.: Des altérations oculaires dans la poikilodermatomyosite. Acta ophthalm. (Kobenh.) 11, S. 461 (1933); Zbl. f. O. 31, S. 367 (1934); Zbl. f. Hautkr. 48, S. 392.

Groenouw: Beziehungen der Augen zu Hautkrankheiten. Handb. d. Haut- und Geschlkrh. v. Jadassohn XIV, 1, S. 175 (1930); Beziehungen d. Allgemeinleiden u. Organerkrankungen zu Veränderungen des Sehorganes. Graefe-Sämisch, Handb. d. ges. Augenheilk. 1914 (1920), S. 417.

Guerra, P.: Cataratte congenite e giovenile in rapporto a turbe del sistema neurovegetativo. Zbl. f. O. 28, S. 651 (1933).

Guillain, G., Alajouanini, Th. et *Marquézy, R.:* Sclerodermie progressive avec cataracte double précoce chez un infantile. Bull. Soc. Hôp. Paris, Jg. 39, Nr. 32, S. 1489 (1923); Ref. Zbl. f. Hautkr. 11, S. 316 (1924).

Haudmann: Über den blatt- und rosettenförm. vord. Rindenstar, eine nicht traumat. station. Starform unbekannten Urspr. Kl. Mbl. f. A. 78 (1927).

Hashimoto, T.: Ein Fall von Sklerodermie kombiniert mit Katarakt. Jap. J. of Dermat. 30 (1930); Ref. Zbl. f. Hautkr. 37, S. 205 (1931).

Hesse, R. u. *Phleps, E.:* Schichtstar und Tetanie. Zschr. f. A. 29, S. 238 (1913).

Huber, O.: Myotonische Dystrophie und Kataraktvererbung. Schweiz. med. Wschr. 15, S. 1058 (1934).

Jess: Die Linse und ihre Erkrankungen. Kurzes Handb. d. Ophth. v. Schieck u. Brückner V, S. 259 (1930).

Kleiber: Keratitis bullosa et scleroticans. Kl. Mbl. f. A. 65, S. 923 (1920).

Koyanagi, I.: Syndrom von Vitiligo, Alopecie, Poliosis, doppels. Neuritis, Uveitis u. Schwerhörigkeit. Ref. Zbl. f. Hautkr. 31, S. 198; Dysakusis, Alopecie u. Poliosis bei schwerer Uveitis nicht traumat. Ursprungs. Kl. Mbl. f. A. 82, S. 194 (1929).

Kraus, A.: Neurodermitis. Ref. Zbl. f. Hautkr. 13, S. 26 (1924).

Krebs, V., Hartmann, E. et *Thiebaut, J.:* Un cas familial de syndrome de sclérodermie avec cataracte, troubles endocriniens et neurovégétatifs associés. Rev. neurol. 37, 1, S. 606 (1930); 37, 2, S. 121 (1930) (Addendum); Ref. Zbl. f. Hautkr. 36, S. 212 (1931).

Kreibich, C.: Systematis. Hormaevus. Naevus d. Cornea. Cat. juven.. Schwere Veränd. d. Augenhintergrundes. Deutsche med. Wschr. 34. S. 917 (1908).

Kugelberg, I.: Juven. Katarakt bei Dermatosen. Cat. syndermatotica. Hygiea 96 S. 135 (1934); Zbl. f. O. 31. S. 693 (1934); Kl. Mbl. f. A. 92. S. 484 (1934). Ref. Zbl. f. Hautkr. 48. S. 470 (1934).

Kurz, J.: Hint. Rindenstar bei chron. rezid. Ekzem. Casopis lékarno ceskych Jg. 63, Nr. 18, S. 1072 (1924); Zbl. f. O. 13, S. 476 (1925); Ref. Zbl. f. Hautkrh. 16. S. 201 (1925).

Laszlo, G.: Fall von Katarakt bei Prurigo. Zschr. f. A. 81. S. 362 (1933); Klin. Mbl. f. A. 91, S. 133 (1933).

Levy: Ekzem und Katarakt. Zschr. f. A. 76, S. 326 (1932).

Löwenstein, A.: Über die klin. und histolog. Form der innersekretor. Katarakt. Versuch einer Abgrenzung. Graefe Arch. f. d. ges. Ophth. 132, 2. S. 224 (1934); Klin. Mbl. f. A. 93, S. 831 (1934); Neurodermitis und Katarakt. Klin. Mbl. f. A. 71. S. 769 (1923); Katarakt bei Neurodermitis. Klin. Mbl. f. A. 72, S. 653 (1924); Hautveränderungen auf Grund von innern Sekretionsstörungen und Linsentrübungen. Klin. Mbl. f. A. 76. S. 539 (1926).

Lutz, W.: Die auf das Auge übergreifenden Hautkrankheiten. Kurzes Handb. d. Ophth. VII. S. 291 (1932); Über die Beziehungen zw. Stoffw. u. Hautkrankheiten. Schweiz. med. Wschr. 39. S. 885 (1925); Poikilodermie und Katarakt. Schweiz. med. Wschr. 58. S. 1118 (1928).

Mamou, St.: Sclerodermie et cataracte. Thèse de Paris 1931.

Marinesco, Diagonesco u. *Vasiliu:* zit. bei *Sézary* et *Mamou,* Presse méd. 40 (1932).

Mazzi, L.: Particolari aspetti biomicroscopici della cataratta endocrina. Zbl. f. O. 31, S. 80 (1934).

Metzger: Katarakt bei Neurodermitis. Klin. Mbl. f. A. 89, S. 821 (1932).

Monier-Vinard, Barbot: Sclérodermie et cataracte, syndrome familiale. Bll. Soc. méd. Hôp. Paris 44. Nr. 15. S. 706 (1928); Zbl. f. O. 20. S. 603 (1929); Zbl. f. Hautkr. 28, S. 152 (1929).

Monjukowa, N.: Zur Frage über den Zusammenhang der Linsentrübungen mit Störungen d. Drüsen mit inn. Sekretion. Russ. Opth. Journ. Bd. II, Nr. 2, S. 174 (1923); Zbl. f. O. 10. S. 525 (1923); Zur Frage der Katarakt bei Störungen der inn. Sekretion. Klin. Mbl. f. A. 70. S. 785 (1923).

Mooren, von: Hauteinflüsse und Gesichtsstörungen. Wiesbaden 1884; zit. bei Groenouw. Graefe-Sämisch Handb. d. ges. Augenheilk. 1914 (1920).

Mursin, A. N.: Cataracta dermatogenes. Klin. Zschr. Saratow V, S. 393 (1928); Klin. Mbl. f. A. 80, S. 564 (1928).

Nieden, H.: Kataraktbildung bei teleangiektat. Ausdehnung der Kapillaren der ganzen Gesichtshaut. Zbl. f. prakt. A. 11, S. 353 (1887); zit. in Graefes Arch. f. Ophth. Bd. 108/109. S. 199.

Nitzulescu, J.: Double cataracte et myxoedème. Bull. de la soc. roumaine de neurologie, psychiatrie, psychologie et endocrinologie Jg. 2, Nr. 1, S. 12 (1925). Zbl. f. O. 15, S. 847 (1926).

Nordmann, J.: A propos de certaines formes de cataracte en rosace. Arch. d'Opht. 48. S. 392 (1931); Zbl. f. O. 26, S. 133 (1932).

Ollendorf, H. u. *Lewys, G.:* Neurodermitis und Katarakt. Arch. f. Derm. u. Syph. 164. S. 683 (1932); Klin. Wschr. 11. Nr. 45, S. 1889 (1932); Zbl. f. O. 27. S. 133 (1932); Zschr. f. A. 76. S. 326 (1932).

Oltmanns, H. J.: Cataracta dermatogenes; Nederl. Tijd-schr. Geneesk 1932. S. 2040. Niederl. Ges. f. Augenheilk., Amsterdam. Sitzung v. 12—13. XII.. 1931; Ref. Zbl. f. Hautkr. 42, S. 195; Zbl. f. O. 28. S. 90 (1932).

Papastratigakis: Alopecia associated with cataract and ungual alterations. Internat. Surv. ophth. V, 5, p. 58 (1923); Ophthalm. Yearbook 1923, S. 191; Un nouveau syndrome dystrophique juvénile, alopécie totale associée à la cataracte et à des altérations onguéales. Paris médical V, 12, p. 475 (1922); Ref. Zbl. f. Hautkr. 7, S. 485 (1923).

Parker, W. R.: Uveitis associated with alopecia, poliosis, vitiligo and deafness. Amer. Journ. ophthalm. 14, S. 577 (1931).

Passow: Jahreskurse f. ärztl. Fortbildung 22, XI, S. 9 (1931).

Pinard, M. et *Fiehrer, A.:* Sclérodermie avec cataracte (Syndrome de Rothmund). Opothérapie parathyroidienne. Bon résultat. Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, III. 48, 1647, Zbl. O. 28, 790.

Prieur et *Trénel:* Alopécie congénitale familiale héréditaire avec cataracte précoce. Rev. neurol. 37, 2, S. 561 (1930); Monilethrix et cat. précoce. Bull. soc. ophthalm. 1930, p. 794. Ref. Zbl. f. Hautkr. 37, S. 460 (1931); Monilethrix familiale héréd. et cataracte hérédit. précoce, Rev. neurol. 38, 1, p. 232 (1931).

Rampoldi: Sui rapporti fra le malattie cutanee e l'organo visivo. Ann. di Ottalm. XI, p. 517 (1882).

Rauh, W.: Blatt- und rosettenförmige Stare. Klin. Mbl. f. A. 84, S. 766 (1930).

Rothmund, A.: Über Katarakt in Verbindung mit einer eigentümlichen H. ataffektion. Arch. f. Ophthalm. XIV, 1, S. 159 (1868).

Russo, A.: Sindrome genito-sclerodermica e cataratta (Morbo di Rothmund). Ann. ottalm. 62, p. 646 (1934). Zbl. f. O. 32, S. 488 (1935).

Sainton, P. et *Mamou, H.:* Syndrome plurigland. avec association de sclérodermie et de cataracte précoce. Bull. Soc. Hôp. Paris 1927, p. 1685; Ref. Zbl. f. Hautkr. 27, S. 503 (1928); Hyperthyreoidisme provoquée par la thyroxine synthétique chez un malade atteint d'un syndrome pluriglandulaire avec sclérodermie et cataracte. Bull. Soc. Hôp. Paris 43, Nr. 37, S. 1685 (1927); Ref. Zbl. f. Hautkr. 27, S. 508 (1928).

Sainton, P., Rollat, J. de et *Kayser, F.:* Cataracte et troubles thyreo-parathyreoidiens. Bull Soc. opht. Paris 3, p. 133 (1934); Zbl. f. O. 32, S. 295 (1935).

Seefelder, R.: Über familiäres Auftreten v. Katarakt u. Poikilodermie. Zeitschr. f. A. 86, S. 81 (1935); Zbl. f. O. 34, S. 381 (1935); Klin. Mbl. f. A. 95, S. 564 (1935).

Schnyder, W.: Katarakt bei poikilodermie-artiger Hauterkrankung. Schweiz. med. Wschr. 64, S. 258 (1934); Katarakt im Kindesalter bei gleichzeit. Vorkommen v. Poikilodermia atroph. vascul. Familiäres Vorkommen in der Schweiz. Schweiz. med. Wschr. Nr. 32, Jg. 65, S. 719 (1935); Klin. Mbl. f. A. 92, S. 408 (1934).

Scullica: Beitrag zum Studium der famil., kongenit. Katarakt in Beziehung mit endokr.-sympath. Störungen. Force Sanit. Bd. 3, S. 1474; Klin. Mbl. f. A. 95, S. 826 (1935); Klin. Mbl. f. A. 93, S. 264 (1934).

Sézary, A., Favory, A. et *Mamou, H.:* Syndrome tardif de sclérodermie avec cataracte associé à des troubles endocriniens. Rev. neurol. 37, 1, p. 837 (1930); Bull. Soc. Hôp. Paris 46, p. 358 (1930); Zbl. f. O. 23, S. 644 (1930).

Sézary, A. et *Mamou, H.:* Dermatoses et cataracte. Presse méd. 40, 2, p. 1797 (1932); Zbl. f. O. 28, S. 742 (1933).

Siegrist, A.: Der graue Altersstar. Berlin und Wien 1928.

Siemens. Zur Differentialdiagnose u. Prognose d. überlebenden Fälle von Ichthyosis congenita. Arch. f. Derm. u. Syph. 156, S. 624 (1928).

Soriano, F. J.: Taubheit, Ausfallen u. Ergrauen d. Haare bei Uveitis. Ref. Zbl. f. Hautkr. 34, S. 581.

Stekker: Über die Beziehungen zw. Katarakt u. innersekr. Störungen nebst Mitteilung eines Falles v. Katarakt u. Sklerodermie, verbunden mit Störungen d. Stimme. Inauguraldissertation Rostock, 1920; Klin. Mbl. f. A. 65, S. 958 (1920).

Strandberg: Beitrag zur Frage d. Bedeutung d. inn. Sekretion in d. Dermatologie. Stockholm, Isaac Marcus 1917.

Szily, A. von: Störungen der inn. Sekretion u. ihre Bedeutung f. das Sehorgan. Zbl. f. O. 5, S. 103 (1921); Zbl. f. O. 32, S. 97 (1935).

Takao: Über zwei Fälle v. Katarakt bei multipler Blutdrüsensklerose. Act. s. o. Jap. Bd. 39, H. 8, S. 1809 (1935); Klin. Mbl. f. A. 95, S. 827 (1935).

Terrien et *Prélat:* Télangiectasie généralisée et cataracte congénitale. Bull. Soc. Pédiatr. 1909; Presse méd. 17, p. 797 (1909).

Vogt, A.: Katarakt bei myoton. Dystrophie. Schweiz. med. Wschr. 14, S. 923 (1933); Über Farbenschillern. Atl. d. Spaltl.-Mikrosk. I. Teil, S. 36; Weitere Ergebnisse d. Spaltl.-Mikroskopie: Graefes Arch. f. d. ges. Ophth. 108/109; Klin. Mbl. f. A. 59, 2, S. 518 (1917); Korresp.-Blatt f. Schweiz. Ärzte 29 (1918); Der Altersstar, seine Heredität u. seine Stellung zu exog. Krankheit u. Senium. Klin. Mbl. f. A. 62, S. 516 u. 593 (1919); Text zu Abb. 271, 272 u. 276 im Atl. d. Splm.; Abb. 184 ibidem, Abb. 1182 im Lehrb. u. Atl. d. Splm., zugleich II. Aufl. d. Atl. f. Splm.

Vossius, A.: Zwei Fälle von Katarakt in Verbindung mit Sklerodermie. Zeitschr. f. d. ges. Augenheilk. 43, S. 640 (1920) (Festschrift Kuhnt).

Weill et *Nordmann:* La cataracte et ses rapports avec la pathologie générale. Annales d'oculistique 163, S. 401 (1926).

Weinstein, P.: Parathyreoid cataract. Brit. J. ophthalm. 17, p. 236 (1933). Zbl. f. O. 29, S. 467 (1933); Die Bedeutung des Vit. C bei den biolog. Oxydationsvorgängen d. Linse. Arch. f. A. Bd. 109, H. 2, S. 221 (1935); Klin. Mbl. f. A. 95, S. 700 (1935).

Werner, O.: Über Katarakt in Verbindung mit Sklerodermie. Inauguraldissert. Kiel, 1904; zit. bei Vossius und Siegrist.

Ferner für die einzelnen in Frage kommenden Dermatosen und Kataraktformen die Lehr- und Handbücher der Dermatologie und Ophthalmologie, speziell:

Jadassohn, Handb. d. Haut- u. Geschl.-Krankheiten.

Schieck u. *Brückner,* Kurzes Handb. d. Ophthalmologie.